FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DE CAEN

ANNEE 1970

N° 30

THESE
pour le
DOCTORAT en MEDECINE

DIPLÔME D'ETAT

Jean-Paul DARIDON
né le 15 Juin 1942 à Tonnerre (89)

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE : 25 NOV. 1970

CONTRIBUTION A L'ETUDE DES DISSECTIONS AORTIQUES AIGÜES d'après une SERIE INEDITE de DOUZE OBSERVATIONS ANATOMO-CLINIQUES

Président : M. le Professeur OLIVIER

FACULTE MIXTE de MEDECINE & de PHARMACIE de CAEN

ANNEE 1970 N°

T H E S E

pour le

DOCTORAT en MEDECINE

(Diplome d'Etat)

Mr Jean-Paul D A R I D O N

né le 15 Juin 1942 à Tonnerre (89)

PRESENTEE et SOUTENUE PUBLIQUEMENT le :

CONTRIBUTION à l'ETUDE des DISSECTIONS AORTIQUES AIGUES d'après une SERIE INEDITE de DOUZE OBSERVATIONS ANATOMO-CLINIQUE

Président : Monsieur le Professeur OLIVIER

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

Par délibération en date du 29 Mai 1969, la Faculté a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation, ni improbation.

FACULTE MIXTE de MEDECINE & de PHARMACIE de CAEN

DIRECTEUR HONORAIRE ..... Mr MORICE

PROFESSEUR HONORAIRE ..... Mr VIGOT

DOYEN ..... J. PORIN

PROFESSEURS TITULAIRES -

MM.	BONNET	Clinique Obstétricale
	GUIBE	Clinique Chirurgicale A
	LACROIX	Clinique et Pathologie chirurgicales B
	LEMAIRE	Physiologie
	LEMENAGER	Pathologie générale et expérimentale
	LE TALAER	Toxicologie
	LHIRONDEL	Clinique médicale infantile
	MARCY	Pharmacodynamie
	OLIVIER	Clinique Médicale B
	PHELINE	Anatomie
	POULAIN	Médecine opératoire
	PORIN	Clinique Médicale A
	ROBBA	Pharmacie chimique
	SAVINI	Pharmacologie
	VALLA	Médecine générale et thérapeutique
	VILLEY	Clinique Médicale C

MAITRES de CONFERENCES AGREGES -

MM.	BRION	Psychiatrie
	CAEN	Hématologie, sérologie, immunologie
	CATTAN	Médecine générale et thérapeutique
	DAVERNE	Electro-radiologie
	DESCHAMPS	Dermatologie
	DROSDOWSKY	Biocimie médicale
	EVRARD	Chirurgie thoracique et cardio-vasculaire
	FABRE	Physiologie
	FERNANDEZ	Physique médicale
	FOUCAULT	Médecine générale et médecine expérimentale
	GAUBERTI	Médecine préventive et santé publique, hygiène
	GEORGES	Zoologie
	GUIHARD	Médecine générale
	IZARD	Histologie et embryologie
	KOCH	Matière Médicale
	LEVY	Gynécologie et obstétrique
	LOYAU	Rhumatologie
	MOREL	Bactériologie, parasitologie, virologie
	MORIN	Neurologie
	PAYS	Chimie analytique
	PIN	Biochimie médicale
	POILPRE	Psychiatrie
	ROQUES	Chimie organique
	ROUSSELOT	Anatomie pathologique
	THERET	Histologie et embryologie
	VENEZIA	Pédiatrie

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41542701_0003

A mes Parents

A ma Femme

A ma Fille

A mes Beaux-Parents

A ma Famille

A tous mes Amis

Avec toute mon affection

A Monsieur le PROFESSEUR JEAN OLIVIER

Professeur de Clinique Médicale,

Médecin du C.H.U. de Caen

dont la bienveillance à notre égard ne s'est jamais départie et qui nous a fait le grand honneur de bien vouloir accepter la présidence de notre thèse.

En témoignage de notre respectueuse reconnaissance et de notre admiration.

A Monsieur le PROFESSEUR PORIN

Doyen de la Faculté de Médecine et de Pharmacie de Caen,

Professeur de Clinique Médicale,

Avec tout notre respect.

A Monsieur le Docteur FOUCAULT

Professeur Agrégé,

Médecin des Hôpitaux,

qui nous a permis de profiter de son enseignement et de son expérience.

En témoignage de notre reconnaissance.

A Monsieur le Docteur André DAVERNE

Maître de Conférences Agrégé,

Médecin-Chef du Service de Radiologie,

qui nous a aidé de ses conseils avec beaucoup de bienveillance.

Qu'il en soit sincèrement remercié.

A Monsieur le Docteur BERNARD,

A Monsieur le Docteur PIEPLU,

Nous tenons à leur témoigner notre gratitude pour l'aide qu'ils ont toujours bien voulu nous apporter, et pour les conseils qu'ils nous ont donnés.

En témoignage de notre profonde et très sincère reconnaissance.

A nos Maîtres de la Faculté de Médecine de CAEN

En témoignage de reconnaissance pour l'enseignement qu'ils nous ont donné.

CONTRIBUTION à l'ETUDE des DISSECTIONS AORTIQUES AIGUES

d'après une SERIE INEDITE de DOUZE OBSERVATIONS ANATOMO-CLINIQUES

-- ° --

P L A N

- Introduction
- Rappel historique
- Aspects anatomo-cliniques des dissections aortiques :

- Chapitre I - Formes caractéristiques
  - a) par le tableau (page 6)
  - b) par l'évolution (page 13)
  - c) par le terrain (page 20)

- Chapitre II - Formes atypiques
  - a) Infarctus du Myocarde (page 26)
  - b) Choc (page 31)
  - c) Hémiplégie (page 36)
  - d) Anévrysme abdominal (page 39)

- Chapitre III - Forme anatomique

- Discussion
- Conclusion
- Bibliographie

INTRODUCTION

La dissection aortique, longtemps confondue avec les anévrysmes de l'aorte, est une maladie qui se traduit anatomiquement par le clivage longitudinal et circonférenciel de ce vaisseau au niveau de la média, sur une longueur variable d'au moins un centimètre (Hirst), créant deux canaux emboités l'un dans l'autre. Une ou plusieurs déchirures de l'intima font communiquer la lumière aortique avec la cavite néo-formée.

Cette affection, connue depuis très longtemps, prend un nouvel intérêt grâce aux techniques chirurgicales actuelles, qui permettent de traiter et parfois de guérir cette maladie qui, sans cela, est mortelle dans huit cas sur dix, dès les premières semaines. Mais, pour cela, il y a deux impératifs : le diagnostic doit être porté et, de plus, précocement.

Cette maladie est déroutante en raison du polymorphisme de ses signes cliniques. Ils sont sous la dépendance : de l'oblitération plus ou moins complète d'un nombre plus ou moins grand de collatérales de l'aorte et de l'atteinte possible de son orifice, cette dernière créant une insuffisance aortique. Mais le signe majeur reste la douleur thoracique.

De plus, les difficultés sont accrues par l'accident final dû à la rupture de l'adventice qui ne laisse pas toujours le temps de procéder à un interrogatoire et à un examen clinique suffisants, ainsi que de recourir à des examens complémentaires, tels, la radiographie et l'angiographie qui permettent de confirmer le diagnostic et de peser les possibilités chirurgicales.

En moyenne, d'après Faivre, la fréquence semble être d'une dissection aortique pour 500 autopsies systématiques et de 1 % parmi les malades hospitalisés pour cardiographies diverses (Liozon).

Si la fréquence des dissections aortiques paraît augmenter, on peut l'expliquer par l'amélioration de sa connaissance mais, pour Faivre, cette affection, comme toutes les atteintes vasculaires dégénératives, subit un accroissement réel.

Donc, devant un syndrome douloureux thoracique ou abdominal, un collapsus inexpliqué, une ischémie aigue d'un membre inférieur, un accident neurologique, survenant parfois sur un terrain particulier : type syndrome de Marfan, il faut toujours penser à cette affection.

Le but que nous nous sommes fixéscomporte l'étude des dossiers de malades ayant présenté une dissection aortique, vérifiée par autopsie ou intervention chirurgicale, ou associée à un terrain particulier. Nous n'avons pas voulu rapporter les observations où le diagnostic est fortement présumé cliniquement, mais où la preuve anatomique n'a pu être apportée ni par l'autopsie, ni par l'intervention.

Ainsi sélectionnées, nous n'étudierons que douze observations de malades hospitalisés à la Clinique médicale B du Centre Hospitalier Universitaire de Caen (Pr. J. OLIVIER et Pr. Agrégé J.P. FOUCAULT).

Cinq fois le diagnostic fut porté dès le premier examen, sur un tableau clinique caractéristique ou du fait d'un terrain particulier. Malgré ce diagnostic précoce l'évolution fut rapidement mortelle, quatre fois avant tout acte chirurgical, et une fois malgré une intervention.

Sept fois le diagnostic exact fut méconnu, soit du fait d'une évolution foudroyante ou d'un tableau clinique atypique : six fois l'autopsie permit de découvrir les lésions et une fois celles-ci furent constatées par le chirurgien qui put les traiter avec succès.

La plupart des malades n'ayant vécu que quelques heures après l'admission, beaucoup d'observations vont donc rester sommaires. Pour certaines, le diagnostic fut une surprise d'autopsie.

Le lien commun reste pour onze de ces observations l'étude anatomique et l'intérêt de la confrontation anatomo-clinique. L'une des observations n'a pu être conclue par une autopsie ; deux observations chirurgicales ont eu des fortunes opposées.

Si bien que nous n'avons pas d'autre prétention que d'apporter, par une courte série, une contribution modeste à l'histoire des dissections aortiques.

-- ° --

RAPPEL HISTORIQUE

Un bref rappel historique nous montre que la dissection aortique encore appelée anévrysme disséquant, hématome disséquant, médianécrose aortique, connue, semble-t-il, depuis 1628 grâce à Sennertus, fut décrite pour la première fois d'une manière précise par Morgani en 1760 et, plus tard, par Maunoir en 1802 (Potier), et Laennec en 1819.

Pour la première fois en 1856, Swaine, Keyworth et Latham (Faivre) soulèvent le problème du diagnostic in vivo.

De nombreuses mises au point des connaissances ont été publiées. Nous retiendrons celles de Peacok en 1864 , au sujet de 80 cas ; Shennan en 1934 sur 300 cas qu'il a colligés dans la littérature ; Gore et Seivert en 1952 ; et de Hirst en 1958 sur 505 cas, relevés dans la littérature anglo-saxonne.

En France, il faut signaler les travaux de Poumailloux et Vernant en 1950 ; ceux de De Brux et Kilaidonis en 1952 sur 160 cas : de Gonnin, Perrin, Pellet et Froment en 1958 ; la thése de Liozon sur 30 cas, en 1960 ; le symposium sur les dissections aortiques à l'Hopital Broussais-La-Charité Paris, en 1962 ; les travaux de Soulié et Degeorges, en 1962, sur 21 cas ; la thése de Rebeix en 1963 ; et le livre de Faivre, Cherrier et Rebeix, en 1965. Enfin, en 1968, la thése de Partensky F. (Lyon), à propos de 18 cas.

La compréhension de cette affection, grâce aux études anatomo-pathologiques et histologiques, fut facilitée par les travaux de Gsell, en 1928 ; Erdheim, en 1930 ; Cellina, en 1931 ; Lopez de Faria, en 1957 et de Raekallio, en 1958.

L'ère chirurgicale s'ouvre en 1935, avec Gurin. Nous noterons, à ce propos, les publications de Paullin et James, en 1948 ; de Shaw, en 1955 ; de Bakey, Cooley et Greech, en 1955, de Dubost et Coll. en 1962 ; de Mathey et Coll. en 1962 ; de Bakey, Henly,

Cooley, Crawford et Beall, en 1965 ; de Austen et de Sanctis, en 1965 et, enfin, celle de Dubost Guilmet et Soyer, en 1969.

Ainsi, cette maladie qui, pendant longtemps, ne fut qu'une curiosité d'autopsie, devient une préoccupation médicale et chirurgicale en raison de l'amélioration des techniques et de l'apparition de méthodes de traitement nouvelles, qui permettent de corriger le pronostic extrêmement sombre.

Nous rapportons, ici, douze cas de dissection aortique ; certaines, caractéristiques par le tableau ou le terrain, d'autres, atypiques, de diagnostic difficile.

-- ° --

ASPECTS ANATOMO-CLINIQUES
DES
DISSECTIONS AORTIQUES

-- ° --

CHAPITRE I

Formes caractéristiques -

Deux fois le tableau clinique fut d'emblée évocateur, pour deux autres observations c'est l'évolution qui permit le diagnostic et, enfin, pour une ce fut le terrain.

a) - Par le tableau : (2 observations)

Certaines formes, les plus caractéristiques, permettent de faire un diagnostic précoce sur le tableau clinique :

- Un sujet entre 40 et 70 ans, hypertendu, présentant une douleur thoracique brutale ; un électrocardiogramme sans signe de nécrose, un souffle diastolique au foyer aortique d'apparition récente, parfois accompagné d'une ischémie d'un membre.

- OBSERVATION N° 1 -

Monsieur DEL..., 64 ans, cultivateur, est adressé à l'Hôpital, le 24 Juin 1966, pour ischémie aigue du membre inférieur droit. Chez ce malade, jusqu'alors bien portant, aucun antécédent cardio-vasculaire n'est à noter.

Le 24 Juin, au matin, après son petit déjeuner, sans effort, apparition d'une brusque douleur brève et intense au niveau de la région maxillo-jugale droite rappelant une rage de dents suivie, quelques minutes plus tard, d'une douleur rétrosternale constrictive d'intensité moyenne, également brève, sans perte de connaissance.

et tandis qu'elle disparaît, survient une douleur à la cuisse droite violente et d'extension rapide à tout le membre.

Le malade est admis en chirurgie pour un syndrome d'ischémie aigue du membre inférieur droit.

A son entrée, le membre est cyanosé, froid avec du même côté, abolition de tous les battements artériels, impotence fonctionnelle totale avec abolition des réflexes ostéotendineux et anesthésie superficielle ; le réflexe cutané plantaire est indifférent. La tension artérielle est à 16/8, le rythme cardiaque à 68 /minute, la température à 38°.

Un électrocardiogramme montre des signes d'hypertrophie ventriculaire gauche, sans signe de nécrose ni d'ischémie-lésion -

- Axe Q.R.S. : - 10

- Onde T aplatie mais positive en : D1-D2-D3 et V5-V6-V7.

Une artériographie du membre inférieur droit, pratiquée en urgence, montre un trajet artériel bien dessiné, sans signe d'occlusion locale, sans modification diffuse de la densité des images artérielles.

Dans l'heure qui suit : disparition des douleurs et l'irrigation artérielle locale se rétablit. Le malade est transféré dans le service de Cardiologie.

A l'auscultation cardiaque :

- Rythme normal : 70/minute

- Souffle diastolique 3/10 maximum dans la région rétrosternale ,

- Souffle systolique grave : 2/10 au foyer aortique

- On remarque une danse artérielle cervicale

- le pouls est ample et régulier, perçu aux quatre membres.

Une radiographie pulmonaire montre un important élargissement de la crosse de l'aorte.

Les autres examens complémentaires, en dehors d'une vitesse de sédimentation à 82 - 115 - 121 - 122, n'apportent pas de renseignements :

- ni sucre, ni acétone, ni albumine dans les urines
- Transaminase oxaloacétique à 40 Unités
- Hémocultures négatives, pas d'hématuries

Le diagnostic de dissection aortique est porté sur l'association :

- Douleur thoracique sans infarctus,
- Ischémie aigue réversible d'un membre,
- Souffle diastolique d'Insuffisance Aortique.

Dans les jours qui suivent le malade reste fébrile : 37 °6 à 38 °2. Tous les signes de début ont disparu, sauf le souffle diastolique.

Mais, le 27 Juin 1966, apparition de modifications à l'électrocardiogramme montrant une lésion sous épicardique latérale avec :

- un sus-décalage de S T de 2 millimètres en D1, D2,aVF et en V5 - V6 - V7
- Sous décalage de S T en aVR
- T négatif en D3

Le 29 Juin 1966, l'électrocardiogramme est de nouveau modifié avec la disparition du courant de lésion mais apparition d'une fibrillation auriculaire. Une légère augmentation des Transaminases oxaloacétiques à 60 Unités est alors à noter.

Ce même jour, dans l'après-midi, brusque collapsus avec cyanose et décés en une demi-heure.

La constatation post-mortem confirme le diagnostic : dissection étendue depuis l'origine de l'aorte jusqu'à la fémorale droite, intéressant aussi la carotide droite et l'ostium coronarien gauche.

Elle est rompue dans le sac péricardique, au niveau de l'aorte ascendante, sur une longueur de trois centimètres, ayant provoqué un hémopéricarde de 400 grammes. Les deux orifices, l'un sur l'intima, l'autre sur l'adventice, franchement décalés l'un par rapport à l'autre, se trouvent tous deux sur le bord droit de l'aorte ascendante.

En résumé : dissection aortique de diagnostic aisé et d'évolution rapidement fatale chez un homme de 64 ans. Le décès étant survenu par rupture intra-péricardique, le sixième jour.

- OBSERVATION N° 2 -

Madame BOS..., 64 ans, sans passé pathologique particulier, hormis une hyper-tension artérielle à 24/15 isolée et bien supportée, découverte deux ans auparavant, est adressée dans le Service, le 28 Mars 1967, quatre heures après la survenue, lors d'un effort, d'une violente douleur de la région épigastrique irradiant vers le haut, de type constrictif, accompagnée de vomissements.

L'examen clinique montre une obésité modérée, sans œdème, ni gros foie, ni stase pulmonaire; l'abdomen est souple.

A l'auscultation, au foyer aortique, souffle systolique rude de 3 à 4/10, irradiant modérément dans les vaisseaux du cou. Dans la région para-sternale gauche, on perçoit l'irradiation du souffle systolique moins intense et un souffle diastolique 3/10.

L'électrocardiogramme pratiqué en urgence montre seulement des signes d'hypertrophie ventriculaire gauche modérée.

La radiographie thoracique révèle une ombre aortique élargie formant un débord droit, pas d'image de double contour.

Le diagnostic de dissection aortique est porté et sera confirmé par l'évolution.

Durant les dix jours suivants, l'état de la malade est satisfaisant, hormis une fièvre qui se prolonge, variant entre 37 °6 et 38 °6.

Les examens complémentaires, faits durant cette période, nous donnent :

le 28 Mars 1967 - Numération, formule : 4 400 000 G.R.
10 600 G.B.

84 % de Poly-Neutro

- Cholestérol : 2,82 grammes
- Urée : 0,34 grammes
- Glycémie : 1,75 grammes

- Amylasémie : 60 Unités
- Electrophorèse : augmentation des $\alpha 1$ et $\alpha 2$ globulines étant respectivement à 8 % et 11 %
- Pas d'hématurie
- Vitesse de sédimentation : 105 - 132 - 136 - 137
- Hémocultures négatives.

Les transaminases oxaloacétiques étaient le 28 Mars 1967, à 11,2 unités, pour monter le 30 Mars 1967, à 45 unités et revenir le 1er Avril 1967, à 11 unités.

Le 8 Avril 1967 - A l'auscultation, apparition d'un frottement péricardique tandis que l'électrocardiogramme met en évidence une lésion sous-épicardique latérale (sus-décalage de ST en D1, D2, aVL, V6, V7). L'ombre cardio-aortique s'élargit sur les clichés pulmonaires successifs avec un important débord droit de l'aorte ascendante.

Le quatorzième jour, des modifications apparaissent sur l'électrocardiogramme : le sus-décalage de ST persiste, mais l'onde T est aplatie dans toutes les dérivations standard ; il n'y a pas d'onde Q de nécrose. Les Transaminases oxaloacétiques sont à 20 unités.

Dans cette journée, la malade décède brusquement dans un tableau de tamponnade aigüe du coeur.

La vérification anatomique confirme la dissection aortique, rompue dans le péricarde qui contient 500 cc. de sang.

La portion initiale de l'aorte est remplacée par une tuméfaction d'aspect ecchymotique de la grosseur d'une orange, qui s'étend de l'origine de l'aorte jusqu'au tronc brachio-céphalique. Cette tumeur est rompue dans le péricarde à 5 millimètres au-dessous de sa ligne de réflexion, la déchirure est horizontale, longue de 2 centimètres.

La carotide gauche présente un volume double de la sous-clavière ; sa lumière est rétrécie par l'existence d'un caillot qui siège dans le double canal, le long de sa face droite.

Au niveau de l'aorte abdominale, à un centimètre au-dessus de sa terminaison, existe une tuméfaction latérale gauche et antérieure, grosse comme une noix.

A l'ouverture de l'aorte selon son grand axe, sur sa face antérieure, on constate l' existence de la dissection qui débute au niveau de l'anneau aortique pour s'étendre jusqu'aux iliaques primitives y compris. Elle occupe toute la circonférence de la portion initiale de l'aorte ; puis à partir du tronc céliaque jusqu'aux iliaques primitives, elle occupe les faces latérales droites, gauches et antérieures.

Sur l'intima, à 1,5 centimètre au-dessus des sigmoïdes aortiques, on note une déchirure à grand axe vertical de 2 centimètres.

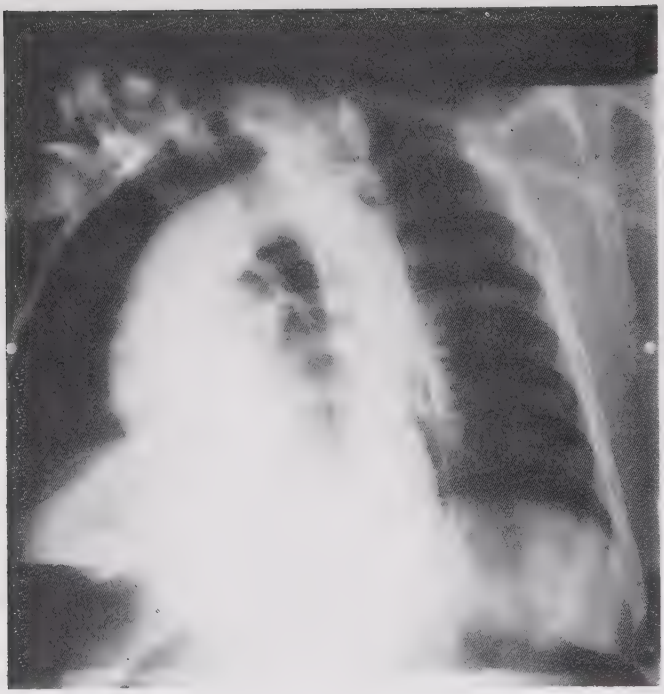
Cette dissection intéresse la carotide primitive gauche sur 6 centimètres, les autres branches de l'aorte ne sont pas disséquées.

A l'ouverture de l'oreillette droite, il existe une ecchymose de 2,5 centimètres de diamètre au niveau du septum inter-auriculaire.

Le reste de la vérification anatomique au niveau du coeur ne montre aucune atteinte de celui-ci (pas de cicatrice d'infractus ancien ou récent), ni des coronaires.

En résumé : Chez une malade hypertendue, diabétique, survenue d'une dissection aortique, diagnostiquée sur l'existence d'un souffle diastolique d'apparition récente et de l'élargissement progressif de l'ombre aortique. Le décés est dû à une tamponnade cardiaque ; l'hémopéricarde s'étant constitué progressivement, en 48 heures.

OBSERVATION N° 4



Augmentation de volume de l'aorte ascendante

b) - Par l'évolution : (2 observations)

- OBSERVATION N° 3 -

Monsieur MAR..., 47 ans, Chef de Bureau à la S.N.C.F. est admis dans le Service, le 24 Novembre 1967 à 1 heure, pour un syndrome douloureux thoracique apparu 3 heures plus tôt, (alors qu'il remplissait son devoir conjugal), accompagné d'une impotence fonctionnelle du membre inférieur gauche.

En 1941, il a été soigné pour une primo-infection tuberculeuse de localisation pulmonaire, puis de 1948 à 1956 pour une tuberculose rénale.

Sa tension controlée annuellement n'a jamais dépassé 140 mm Hg pour la maxima.

L'interrogatoire nous apprend que, depuis l'été 1966 jusqu'au mois de Novembre 1967, le malade a souffert de gêne précordiale peu intense, survenant par crise brève parfois déclenchée par l'effort ainsi que d'épisodes de crampes capricieuses, tantôt des membres inférieurs, tantôt des membres supérieurs.

A l'examen, le 24 Novembre 1967, à 1 heure, la douleur thoracique persiste atroce, en barre ; au niveau du membre inférieur gauche l'ischémie est évidente : refroidissement et pâleur des téguments et abolition des pouls de ce côté. L'abdomen est souple mais douloureux. L'auscultation cardiaque est normale, la tension artérielle à 13/7, la température à 37 ° 2.

Un électrocardiogramme fait immédiatement montre :

- Un rythme sinusal à 70 par minute
- Un espace P R normal à 0,16 secondes
- Un axe de Q R S à - 15 °
- Une onde T négative symétrique et pointue en DI, aVL, V4 - V5 - V6 - V7.

Le diagnostic retenu est : infarctus du myocarde rudimentaire, compliqué d'une embolie artérielle du membre inférieur gauche.

Le traitement par l'héparine est mis en œuvre. Quelques heures plus tard, la circulation du membre se rétablit, le membre est chaud et les pouls sont perçus. Température : 37°8.

A 9 heures, un nouvel électrocardiogramme montre une extension des troubles de la repolarisation :

- Onde T négative en DI, D2, aVF, V4, V5, V6, V7.
- Onde T aplatie en aVL.

Sur un troisième tracé à 14 heures, les anomalies de l'onde T régressent : - T positif en DI, D2, aVF et V4

- T moins négatif en V5, V6, V7.

Les examens complémentaires pratiqués :

- Numération :	4 700 000 G.R.
	9 300 G.B.
- Vitesse de Sédimentation :	4 - 16 - 29 - 40
- Urée :	0,48 gr
- Transaminase oxaloacétique :	11,2 Unités

A 18 heures, nouvelle douleur thoracique importante ; l'auscultation découvre alors :

- Un souffle diastolique intense (4/10) au foyer aortique irradiant vers la pointe, accompagné d'un souffle systolique (2/10) perçue jusque sur les carotides.

- La tension artérielle au bras droit est de 18,5/11, tandis qu'au bras gauche elle est de 11,5/7. La carotide gauche est un peu battante.

Devant l'apparition de ces nouveaux signes, le diagnostic de dissection aortique est porté.

A 20 heures, le souffle diastolique d'insuffisance aortique persiste, de plus apparaît un thrill systolique au creux sus-sternal et un souffle systolique au niveau de la carotide droite.

On demande un avis chirurgical mais le malade meurt brutalement, 20 heures après le début de la crise.

La vérification anatomique montre une dissection aortique, étendue de l'anneau jusqu'à l'iliaque externe gauche, rompue dans le péricarde (800 g de sang) et dans le médiastin postérieur avec hémothorax bilatéral.

Un volumineux hématome est étendu de l'origine de l'aorte jusqu'à sa portion diaphragmatique. Il englobe l'origine des collatérales de la crosse.

L'intestin grêle présente dans sa portion initiale une teinte verdâtre alors que le reste est parfaitement rose et bien vascularisé.

A l'ouverture de l'aorte, la dissection atteint l'anneau aortique et se poursuit jusqu'à l'iliaque primitive gauche et sur ses deux branches : hypogastrique et iliaque externe. Deux déchirures de l'intima, l'une proximale de 2,5 centimètres, située sur la face postérieure, l'autre, distale, à l'origine de l'iliaque primitive gauche.

Il existe aussi quelques plaques d'athérome surtout dans la région terminale de l'aorte, non calcifiées ni ulcérées.

L'origine des deux coronaires est, également, disséquée :

- La coronaire droite sur trois centimètres,
- La coronaire gauche : au niveau du tronc commun sur un centimètre, et au niveau de la circonflexe sur deux centimètres,

ce qui réduit beaucoup leur lumière mais ne l'oblitère pas.

Les appareils mitraux, tricuspidiens sont normaux, la section du myocarde ne montre pas de zone de nécrose ancienne ni récente.

En résumé : Malade de 47 ans, décédé d'une dissection aortique, dont les premiers signes sont apparus quinze mois avant l'épisode terminal qui fut considéré initialement comme un infarctus

rudimentaire avec embolie artérielle.

L'apparition d'un souffle diastolique permet de redresser le diagnostic.

L'extension puis la régression rapide des troubles de la repolarisation sont en rapport avec une dissection des coronaires.

La rupture de la dissection aortique dans le péricarde empêche toute tentative chirurgicale.

- OBSERVATION N° 4 -

Monsieur H..., 40 ans, ouvrier mécanicien, adressé dans le Service le 20 Mai 1970, pour un syndrome douloureux thoracique chez un malade hypertendu (max. 17), et présentant depuis 1967 une insuffisance aortique d'origine indéterminée. Depuis quinze jours, douleurs thoraciques, rétro-sternales, à l'effort.

Le 20 Mai 1970, à 6 heures du matin, violente douleur rétro-sternale irradiant dans les bras, la machoire et le dos ; s'accompagnant d'une perte de conscience brève et de vomissements avec une tension artérielle à 14 pour la maximale.

A son arrivée dans le Service, à 9 heures : douleur persistante avec sueur importante malgré l'injection de sédatifs, toux avec Expectoration Hémoptoïque. Température : 37°8.

A l'examen cardio-vasculaire :

- Souffle diastolique para-sternal gauche d'insuffisance aortique 3/10.
- Pouls périphériques bien perçus et symétriques.
- Tension artérielle 17/11.
- Pression veineuse à 13 centimètres d'eau.

L'abdomen est souple ; il n'y a pas de signe de syndrome de Marfan.

A l'électrocardiogramme, nous avons :

- Rythme sinusal à 130, avec extra systoles ventriculaires fréquentes.
- P.R. : 0,20
- Axe Q R S : + 15
- Bloc complet de branche droite
- Pas de signe de nécrose.

Une radiographie pulmonaire faite au lit du malade montre une crosse aortique élargie et un élargissement du médiastin prédominant à droite.

Le diagnostic de dissection aortique est posé et une angiographie par voie veineuse confirme le diagnostic de dissection aortique de l'aorte ascendante.

Les examens complémentaires pratiqués montrent :

- Numération, formule : 5 000 000 G.R.
  23 000 G.B.
- Taux de prothrombine : 100 %
- Urée : 0,45

Le malade est transféré d'urgence dans le Service du Docteur Guilmet à Paris.

A l'intervention, on découvre un hémopéricarde de 500 cc de sang et une aorte très dilatée, ainsi qu'une infiltration hématique de tout le médiastin.

La rupture siège au milieu de l'aorte ascendante.

A l'ouverture de l'aorte, la dissection n'intéresse que l'ascendante ; la déchirure de l'intima siège à trois centimètres au-dessus des sigmoïdes et occupe les 2/3 de la circonférence. Le cylindre est très pellucide.

L'orifice valvulaire aortique à l'aspect d'une fausse bicuspidie par soudure des valves gauche et droite.

- L'appareil valvulaire est remplacé par une valve de Starr n° 10.

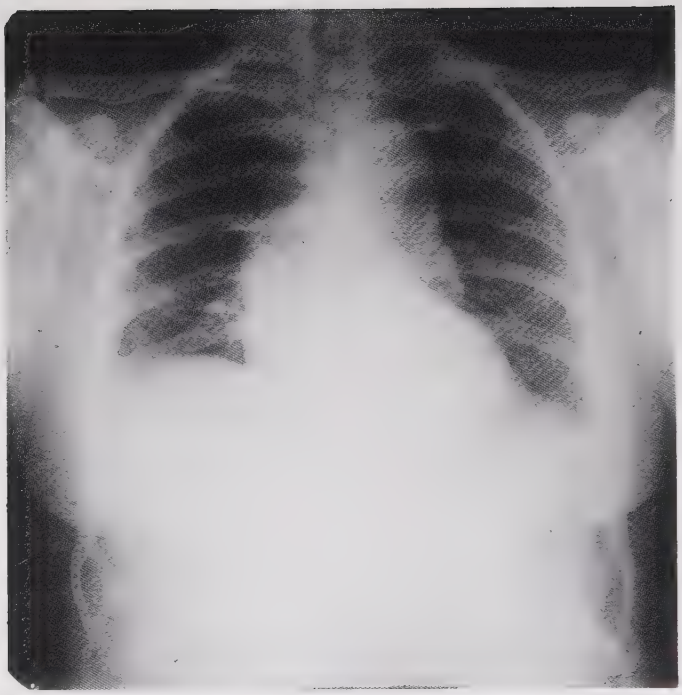
- Un greffon de dacron est cousu en amont au bord supérieur de la valve sigmoïde, et l'anastomose distale se situe à un centimètre du tronc brachiocéphalique, en une zone où l'aorte n'est pas disséquée.

Mais la suture inférieure ne peut être rendue étanche du fait de la fragilité extrême du moignon aortique et le malade succombe d'hémorragie à la vingt-quatrième heure.

En résumé : dissection aortique localisée à l'aorte initiale, évoluant depuis trois ans sous le masque d'une insuffisance aortique et révélée par une rupture progressive dans le péricarde.

Intervention-échec.

OBSERVATION N° 42



Dilatation de l'aorte ascendante

c) - Par le terrain - (1 observation)

I - Maladie du tissu élastique -

Liozon recense, en 1960, trente cas présentant un syndrome de Marfan, compliqués d'une dissection aortique.

Nous pouvons en rapporter un cas où le diagnostic fut fait sur l'examen clinique, radiologique et l'évolution de la maladie :

- OBSERVATION N° 5 -

Monsieur LEM..., âgé de 28 ans, est hospitalisé dans le Service de Neurologie, le 29 Décembre 1965, pour une paraplégie, constituée en quelques heures, après un syndrome douloureux abdominal, s'accompagnant de vomissements, de sueurs et d'hypotension.

L'examen neurologique à son arrivée confirme la paraplégie sensitivo-motrice :

- Paraplégie flasque des deux membres inférieurs ; totale aux extrémités, partielle aux racines.

- Les réflexes ostéotendineux sont abolis ; les cutanés plantaires sont indifférents.

- De plus, on note de très gros troubles de la sensibilité profonde et une hypoesthésie superficielle distale non dissociée, bilatérale, remontant jusqu'à l'ombilic.

Il n'existe pas de troubles sphinctériens ; pas de signes méningés, ni de signes de Laségue.

La ponction lombaire est normale, sans blocage.

L'examen de l'appareil cardiovasculaire est normal :

- Tous les pouls sont perçus,

- Les bruits du cœur sont normaux, sans souffle ni frottement,

- la tension artérielle a pour valeur : 13/9

Les examens complémentaires nous fournissent les résultats suivants :

- Numération, formule : 3 900 000 G.R.
  9 800 G.B.
  à 88 % de neutro
- Vitesse de Sédimentation : 41 - 77 - 94 - 104

Dans le liquide céphalo-rachidien :

- Albumine 0, 28 g
- Chlorure 6, 70 g
- Glucose 0, 93 g
- Quelques globules rouges et 10 leucocytes (lymphocytes)

Le 31 Décembre 1965, des signes pyramidaux apparaissent, les réflexes rotuliens sont vifs et polycinétiques ; de plus, signe de Babinski gauche.

L'origine de cette myélopathie va être reconnue grâce à deux groupes d'arguments :

1°) Le malade présente un morphotype particulier, évoquant un syndrome de Marfan :

- Grande taille : 1 m 90
- Gracilité des membres
- Doigts longs et fins, avec un index métacarpien à 9, 7. L'index métacarpien, (Sinclaire en 1960) est la moyenne du rapport de la longueur sur l'épaisseur pour chacun des quatre métacarpiens de la main droite, excepté le pouce. La valeur normale est comprise entre 5, 4 et 7, 9. L'étude sur vingt cas de maladie de Marfan donne une moyenne entre 8, 4 et 10, 4.
- Très forte myopie, confirmée par l'examen ophtalmologique.

2°) De plus, des anomalies de l'image de l'aorte thoracique, qui se majore sur deux clichés, pris à trois jours d'intervalle.

Il semble donc bien s'agir d'une myélopathie ischémique, révélatrice d'une dissection aortique, chez un sujet présentant un syndrome de Marfan. La température, durant l'hospitalisation, a varié entre 37°6 et 38°5.

L'évolution va être remarquable par sa schématisation et par l'enrichissement progressif de la symptomatologie.

- Le 8 ème jour de l'hospitalisation : crise comitiale qui restera unique,

- le 10 ème jour, disparition des pouls fémoraux sans crise douloureuse,

- Progressivement, en deux mois, les signes pyramidaux régressent pour disparaître tandis que persistent douleurs et paresthésie aux deux pieds.

- La marche est reprise le 6 ème mois ; il existe alors une paralysie du Sciatique poplité externe gauche avec amyotrophie de la loge antéro-externe de la jambe et steppage.

A partir du 6 ème mois s'installe une hypertension à 18/9 ; et l'auscultation découvre :

- Un galop apexien et B2 aortique accentué

- Un souffle diastolique au foyer aortique

A cette époque, le malade a un état général satisfaisant, et se plaint uniquement de douleur lombaire peu intense.

L'évolution radiologique est inquiétante : le coeur est augmenté de volume de façon globale, surmonté par une crosse aortique énorme et déformée. A la radioscopie, la convexité droite est très pulsatile dans sa portion initiale ascendante.

Au niveau de la crosse aortique et de la descendante, les battements sont moins amples et le bord forme une double saillie :

la première, considérable, sous la région claviculaire ; la seconde, dans la région moyenne du pédicule.

Les électrocardiogrammes successifs montrent :

Le 3 janvier 1966 - Rythme sinusal à 100
- P.R. : 0,16
- Axe de Q.R.S. : + 40
- Ventriculogrammes normaux.

Le 31 Janvier 1966 - Rythme sinusal à 120
- P.R. : 0,16
- Axe de Q.R.S. : + 30
- Onde T négative en : aVL, V1, V2, V3, V4, V5, V6
- Ischémie sous-épicardique antérieure étendue.

Le 5 Mars 1966 - Ischémie sous-épicardique antérieure étendue avec Bloc de branche incomplet droit.

Le 2 Juillet 1966 - Les signes d'ischémie sous-épicardique antérieure étendue ont disparu :

- Rythme sinusal à 90
- PR : 0,18
- Axe de Q.R.S. : - 10
- Hypertrophie ventriculaire gauche

Le décés survient brusquement au domicile du malade, le 19 Avril 1967, après seize mois d'évolution de la maladie.

En résumé : chez un malade de 28 ans, présentant un syndrome de Marfan, constitution d'une dissection aortique caractérisée par :

- Une ischémie médullaire avec paraplégie régressive
- Une ischémie myocardique régressive
- Une insuffisance aortique croissante
- Un élargissement considérable de l'ombre aortique.

Décésbrusque au seizième mois de l' évolution.

D'autres maladies du tissu élastique sont exceptionnellement mises en caus : - syndrome d'Ehlers-Danlos

- Elastorrhéxie systématisée de Touraine.

2) - Durant la grossesse -

Dans la moitié des cas de décés dûs à une dissection aortique survenant chez une femme de moins de 40 ans, une grossesse est associée.

Elle se produit surtout au troisième trimestre, durant le travail ou les jours qui suivent l'accouchement, aussi bien chez la primipare que chez la multipare.

3) - Malformations aortiques -

Acar rapporte trois cas de médianécrose avec rétrécissement aortique congénital ou secondaire à un rhumatisme articulaire aigu.

La coarctation de l'aorte, pour Burchell, évolue spontanément dans plus de 10 % des cas vers la dissection de l'aorte ascendante, Denis rapporte, dans le journal de Médecine de Lyon, deux cas de dissection : la première, chez une fillette de quatorze ans présentant une coarctation serrée ; la deuxième, chez un homme de soixante-seize ans ayant une coarctation peu serrée.

Ces formes, où le diagnostic fut porté du vivant du malade, ont en commun deux caractéristiques :

1) - Richesse du tableau clinique : le groupement des signes était évocateur.

2) - Evolution prolongée : de quatorze jours dans un cas et de six jours dans un autre ; supérieure à un an dans trois cas.

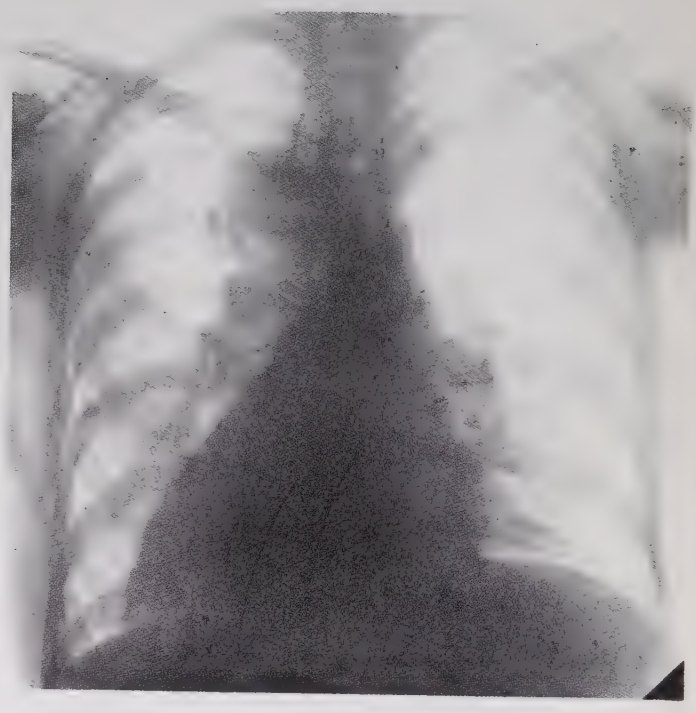
Il n'en est pas de même pour les six observations suivantes où le diagnostic ne fut jamais porté lors du premier examen, et ceci pour deux raisons :

1) Pauvreté de la clinique qui est souvent monosymptomatique,

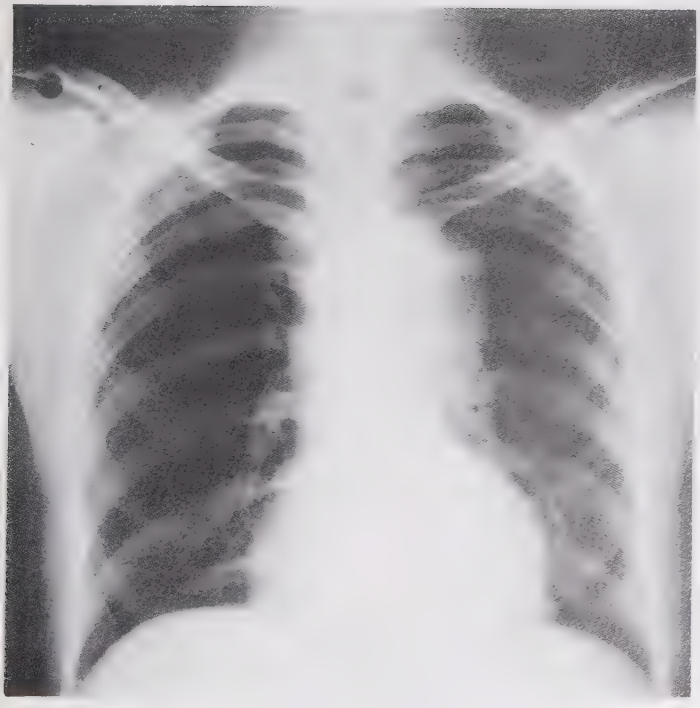
2) Evolution très rapide, ne dépassant pas quelques heures.

-- ° --

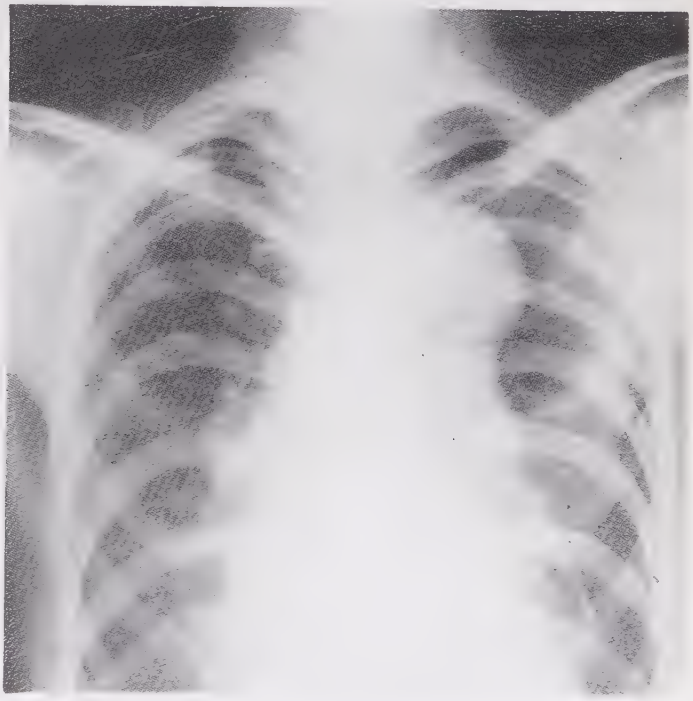
OBSERVATION N° 5



Evolution de la silhouette cardiaque à 3 jours d'intervalle



Evolution de la dissection aortique (Mars 196



Evolution de la dissection aortique (5 Mars 196

CHAPITRE II

Formes atypiques -

Leur diagnostic fut méconnu du vivant du malade, la clinique ayant fait porter celui d'une autre affection.

a) - Elles peuvent simuler un infarctus du myocarde. Nous en avons observé deux cas :

- OBSERVATIONS N° 6 -

Monsieur LET..., 62 ans, retraité de la S.N.C.F., sans antécédent notable, est adressé dans le service pour syndrome douloureux thoracique.

Le 13 Octobre 1969, vers 18 heures, au cours d'un effort, le malade ressent une douleur rétrosternale constrictive, violente et durable (1h30'), qui ne fut soulagée que par une injection de Dolosal.

A son entrée dans le Service, à 20 heures, le malade ne souffre plus mais il est obnubilé,ses extrémités sont froides et cyanosées. Température 37°8.

L'électrocardiogramme montre :

- Rythme sinusal à 80
- Axe de Q.R.S. : - 15
- Espace PR : 0,18
- Sous-décalage de ST en D1, D2, aVL, aVF, V7

A l'auscultation, les bruits du coeur sont réguliers ; pas de souffle ni de frottement péricardique.

- Tous les pouls sont perçus et symétriques,
- La tension artérielle : 15/8

Les examens complémentaires pratiqués nous donnent :

- Transaminases oxaloacétiques : 22,4 Unités
- Amylasémie : 56 Unités
- Urée : 0,80 grammes
- Glycémie : 3,32 grammes

Le diagnostic évoqué est un infractus sous-endocardique avec état de choc.

Le 14 Octobre 1969 : Après une nuit calme, le malade ressent vers 10 heures, le matin, une nouvelle douleur thoracique violente, puis s'installe rapidement un état de choc avec obnubilation, agitation, cyanose. Les extrémités sont froides. La tension artérielle a pour maximale 6. Le pouls est rapide, filant, mais tous les pouls restent perçus.

Les tentatives de réanimation échouent et le malade meurt.

La constatation post-mortem nous apporte une surprise :

Au niveau de la cavité thoracique, nous remarquons un hémopéricarde de 300 cc.

L'aorte ascendante, le tronc de l'artère pulmonaire ainsi que ses deux branches sont englobés dans un volumineux hématome. Les vaisseaux de la crosse ne sont pas intéressés.

Ouverture de la crosse suivant son grand axe :

- Au niveau de l'intima, déchirure de quatre centimètres, la dissection de l'aorte se faisant uniquement vers son origine.

- La coronaire droite et le tronc de la coronaire gauche sont intéressés par la dissection sur un centimètre, elles sont ensuite larges et perméables.

- Par ailleurs, le reste de l'aorte thoracique ainsi que l'aorte abdominale et les iliaques ne sont pas intéressées par la dissection. Les cavités gauches et droites et les appareils valvulaires sont normaux.

En résumé : dissection aortique méconnue, révélée par une douleur angineuse avec lésion sous-endocardique postérolatérale. Décés par rupture dans le péricarde. La nécropsie montre que la dissection intéresse les coronaires.

- OBSERVATIONS N° 7 -

Monsieur LHOM..., 68 ans, retraité, hypertendu connu depuis plusieurs années, (maximale à 25), est adressé dans le Service pour un syndrome douloureux thoracique.

Le 9 Août 1968, alors qu'il déchargeait un camion à 9 h du matin, ressent une vive douleur thoracique constrictive, irradiant dans le cou et le bras gauche, et qui dura une $\frac{1}{2}$ heure.

L'examen du médecin traitant est normal et un électrocardiogramme fait à ce moment est exempt d'anomalies.

L'après-midi, nouvelle douleur angineuse, moins intense que le matin, mais plus durable, accompagnée de vomissements, nausées, éructations ainsi que d'une chute tensionnelle de 25 à 16.

A son arrivée dans le Service, à 21 heures, le malade souffre toujours ; la tension artérielle est à 12/9 ; tous les pouls périphériques sont perçus et l'auscultation cardiaque est normale.

L'électrocardiogramme enregistré alors montre :

- Rythme sinusal à 100
- Espace P.R. : 0,16
- Axe de Q.R.S. : + 30
- Onde T négative en DI, aVL et V5
- Sus-décalage de ST en VI, V2, V3, de 2 millimètres
- Sous-décalage de ST en D2, D3, V6, V7, aVF de 1 mm.

On conclut à une ischémie sous-épicardique latérale, et à une lésion sous-épicardique antéro-septale. En l'absence de signe de nécrose, le diagnostic évoqué est celui d'un infarctus du myocarde rudimentaire, et le malade reçoit le traitement approprié. Dans les heures qui suivent, la douleur s'estompe, la tension artérielle se maintient à 13/9.

Les examens complémentaires nous apportent :

- Numération, formule : 4 700 000 G.R.
  14 000 G.B.
- Taux de Prothrombine à 81 %
- Urée 0,45 grammes
- Glycémie 1,82 "
- Transaminases oxaloacétiques à 24, 6 Unités

Les électrocardiogrammes pratiqués dans les heures suivantes montrent quelques modifications :

Le 10 Août 1968 -

à 1 h 45' - - Onde T négative en DI, aVL, V6, V7
- Sus-décalage de ST en VI, V2, V3, V4, V5 (atteignant 4 mm. en V3) et en D2, D3.

à 10 h - - Onde T négative en DI, aVL, V5, V6, V7
- Sus-décalage de ST en V2, V3, V4, V5 et en D2, D3, aVF.

Subitement, vingt-huit heures après le début des troubles, le malade meurt.

Les constatations anatomiques nous révèlent :

Une dissection aortique rompue dans le péricarde qui contient 400 cc. de sang coagulé.

L'aorte initiale est très augmentée de volume depuis son origine jusqu'à l'origine du tronc brachiocéphalique.

L'aorte, ouverte selon son grand axe, présente au niveau de l'intima un orifice d'entrée de un centimètre, qui siège en regard de l'origine du tronc brachiocéphalique.

La dissection est étendue depuis l'anneau aortique jusqu'à l'origine des iliaques primitives et intéresse, également, les deux artères rénales. La gauche, sur ses premiers centimètres, la droite, à son origine.

Il existe deux orifices de réentrée : l'un à trois centimètres au-dessus de l'origine des rénales et fait trois centimètres cinq de large, perpendiculaire au grand axe de l'aorte ; l'autre, également perpendiculaire au grand axe du vaisseau, à la face postérieure de l'iliaque primitive droite, à trois centimètres de l'origine de celle-ci.

L'artère pulmonaire n'est pas intéressée par la dissection. La coronaire droite est disséquée sur les 2/3 de son trajet. La coronaire gauche est disséquée au niveau du tronc commun, sur les trois premiers centimètres de l'inter-ventriculaire antérieur, et sur les deux premiers centimètres de la circonflexe ; néanmoins, ces artères sont perméables.

Au niveau du coeur, nous relevons une ecchymose du septum inter-auriculaire et des valves mitrales.

Les sections étagées du myocarde montrent un aspect ecchymotique de la paroi postérieure du cœur, prédominant dans sa partie haute, et confirmant ainsi le diagnostic clinique d'infarctus du myocarde.

En résumé : Chez un malade hypertendu, avec diabète méconnu, dissection aortique rompue dans la péricarde, ayant pris l'aspect d'une insuffisance coronaire aigue.

b) - Elles peuvent se présenter comme un état de choc sans douleur, nous l'avons observé chez deux de nos malades.

- OBSERVATION N° 8 -

Monsieur VIG..., 60 ans, Bonnetier-sellier, est adressé dans le service pour collapsus sans douleur thoracique, le 20 Novembre 1969.

Pas d'antécédents notables, à part un éthylisme connu. Depuis trois jours, céphalées, vertiges vrais, hypoacousie du côté droit avec bourdonnement d'oreille rappelant un syndrome vestibulo-labyrintique.

Le 20 Novembre 1969 : Le médecin traitant constate, dans la matinée :

- Une tension artérielle à 6 pour la maxima, (normalement à 13),
- Une température à 38 °
- Un foyer pulmonaire de la base droite.

A 14 heures, la tension artérielle est à 9 pour la maxima, le pouls est filant, les conjonctives très pâles. Un électrocardiogramme, fait à domicile, est normal.

A 15 heures, le malade est adressé à l'Hôpital où l'on constate :

- Bon état de conscience avec légère cyanose des lèvres
- L'examen cardiovasculaire est normal : ni souffle, ni frottement, tous les pouls sont perçus.
- Une tension artérielle à 13/7, une température à 38°.

On relève à l'auscultation pulmonaire, un foyer de râles crépitants à la base droite et de sous-crépitants à la base gauche.

L'électrocardiogramme montre :

- Tachycardie sinusale à 110
- Espace P R : 0,12
- Axe de Q.R.S. + 75

- Sus-décalage de ST de 1 millimètre en : DI, D2, aVF et V7
- Pas d'onde Q de nécrose.

Les examens complémentaires :

- Numération, formule 4 400 000 G.R.
  14 300 G.B.

à 93 % de Poly-Neutro.

- Taux de Prothrombine à 68 %
- Tests de floculation :
  - Mac Lagan : 4
  - Gros : Négatif
  - Kunkel zinc à 7
- Vitesse de Sédimentation : 57 - 95 - 101 - 107

Brutalement, vingt- deux heures après son hospitalisation, le malade décédé.

La vérification anatomique nous apporte une surprise :

A l'ouverture du thorax, il est à noter un hématome médiastinal postérieur et un hémopéricarde de 600 cc., faisant envisager une dissection aortique.

Sur l'aorte ascendante, rupture de l'adventice mesurant 2, 5 cm à bords déchiquetés.

L'aorte est infiltrée dès son origine jusqu'au tronc brachiocéphalique, mais ne l'intéresse pas. L'ouverture de l'aorte suivant son grand axe, visualise la dissection aortique avec la déchirure de l'intima siègeant à quatre centimètres au-dessus des sigmoïdes ; elle est circulaire, perpendiculaire à l'axe de l'aorte ascendante, respectant seulement $\frac{1}{2}$ centimètre de la paroi postérieure.

La dissection s'est étendue en amont sur 1,5 centimètre, n'intéressant ni les sigmoïdes ni les coronaires, en aval sur quatre centimètres et s'arrête au niveau d'une plaque athéromateuse située à la jonction de l'aorte ascendante et de la crosse.

Le reste de l'aorte est normal. Au niveau du coeur, la vérification anatomique est rigoureusement normale.

En résumé : Tableau d'une hémorragie interne symptomatique d'une dissection aortique méconnue cliniquement avec un électrocardiogramme évoquant une péricardite.

- OBSERVATION N° 9 -

Madame MOR..., 66 ans, hypertendue ancienne (max. 25). Dans la nuit du 19 au 20 Avril 1967, elle est réveillée par un état de malaise général, avec nausées, sueurs et vertige mais sans aucune douleur. Le médecin traitant constatant une chute tensionnelle importante (max. 12), la fait hospitaliser.

A son entrée dans le Service, la malade est choquée, extrêmement pâle, couverte de sueur, les extrémités sont froides. Le pouls est petit, rapide à 110, perçu dans tous les territoires ; la tension artérielle est à 9/6. Les bruits du coeur sont réguliers ; il n'y a ni souffle, ni galop. Le reste de l'examen clinique ne révèle aucun signe pathologique.

L'électrocardiogramme montre une hypertrophie gauche :

- Rythme sinusal à 100
- P.R. 0,16
- Axe Q.R.S. - 10
- Onde T négative en DI, D2, aVL et en V5, V6, V7
- Skolow à 35

Le diagnostic évoqué est celui de choc secondaire à une hémorragie interne d'origine peut-être disgestive ?

La malade meurt brusquement quelques minutes après l'admission, sans que soient connus les résultats des examens complémentaires.

Les résultats reçus plus tard sont :

- Numération 5 400 000 G.R.
  9 800 G.B.
- Vitesse de Sédimentation 2 - 5 - 9 - 13

- B W négatif
- Taux de Prothrombine 78 %

La vérification anatomique découvre une dissection aortique rompue dans le péricarde qui contient 400 cc. de sang. La dissection aortique débute à la partie initiale de l'aorte et s'étend jusqu'à la sous clavière gauche.

En résumé : la malade de 66 ans, hypertendue, chez qui survient un état de choc irréversible, symptomatique d'une dissection aortique, emportant la malade par rupture dans le péricarde.

c) - Certaines débutent par un tableau neurologique avec paraplégie comme nous l'avons déjà constaté dans l'observation N° 5 ou une hémiplégie comme chez ce malade :

- OBSERVATION N° 10 -

Monsieur GUITT..., 78 ans, commerçant retraité, sans antécédent notable est adressé à l'Hopital pour accident vasculaire cérébral qui s'est constitué le 14 Février 1968, à 7 heures du matin, en 30 minutes, par des vomissements suivis de troubles de la conscience et d'un coma avec hémiplégie gauche.

L'examen pratiqué à l'admission confirme le diagnostic : Coma vigil avec respiration stertoreuse régulière.

Hémiplégie gauche avec paralysie faciale gauche et signe de Babinski gauche.

Tous les pouls sont perçus ; les bruits du coeur sont normaux, une tension artérielle à 11-6 et une température à 36°.

Mais on est frappé par une bradycardie à 40 qui justifie un électrocardiogramme montrant :

- Un bloc auriculo-ventriculaire du 2ème degré
- Un rythme auriculaire à 85
- Un rythme ventriculaire à 46,
- Les dérivations D2, D3, aVF, VE nous montrent un important courant de lésion sous-épicardique et une onde Q inférieure à 0,04 seconde.

On pense qu'il s'agit donc d'un infarctus du myocarde postérieur récent, doublement compliqué d'un bloc auriculo-ventriculaire et d'un accident vasculaire cérébral lié soit à une embolie, soit à un ramollissement secondaire à une chute tensionnelle.

Il est donc décidé de mettre en place une sonde pour stimulation endocavitaire après l'administration d'héparine.

L'entraînement du coeur est à 80 par minute et le traitement de l'infarctus poursuivi.

Vers 14 heures, amélioration de l'état de conscience. Le malade réagit à l'appel de son nom, et très bien à la douleur.

A 16 heures, apparition d'une respiration de type Cheyne-Stokes, avec pause impressionnante, puis brusque malaise avec apnée, cyanose, hypertonie généralisée et mydriase. Mais l'état circulatoire reste inchangé : rythme à 80, tension artérielle 10-7.

Après cinq minutes de respiration assistée, la cyanose disparaît, les mouvements reprennent.

Vers 18 heures, nouveau malaise identique mais la réanimation est inefficace et le malade décède onze heures après le début de la crise.

La vérification nécropsique nous montre :

- 1°) - Un œdème cérébral massif avec engagement temporal gauche

- 2°) - Un hémopéricarde de 100 cc. de sang noir non coagulé.

A l'ouverture du péricarde, on note un hématome intéressant :

- L'aorte ascendante, dès son origine sur toute sa face postérieure,

- L'artère pulmonaire,

- Le sillon de la circonflexe,

- Le sillon de la coronaire droite,

- Le toit de l'oreillette droite,

et respectant l'auriculaire gauche et la face postérieure de l'oreillette gauche.

Au niveau de l'aorte existe une dissection progressive en colimaçon, étendue de l'origine de l'aorte jusqu'à la sous clavière gauche, intéressant le tronc brachiocéphalique et la carotide primitive gauche.

- L'artère pulmonaire n'est pas atteinte,

- La déchirure de l'intima est importante, en " V " avec une branche horizontale de quatre centimètres, une, verticale, de deux centimètres.

La dissection intéresse les coronaires :

- la droite, à son origine .

- La gauche, son tronc commun chemine dans l'hématome et se divise : en inter ventriculaire antérieure, grêle disséquée sur plus de cinq centimètres, athéromateuse, présentant une sténose très importante, et en circonflexe également disséquée, sténosée presque totalement à son origine.

A l'examen du coeur, un hématome intéresse tout le septum inter-auriculaire.

Tout l'appareil valvulaire (tricuspide, mitralet sigmoïde) est normal.

Lors des sections étagées du coeur à partir de la pointe, à un centimètre de celle-ci, il existe dans la paroi postérieure et dans le septum une alternance de zone grisâtre et ecchymotique, typiques d'un infarctus récent.

Il n'y a pas de thrombose murale.

Le poids du coeur : 605 grammes.

En résumé : Malade de 78 ans, non hypertendu, décédé d'une dissection aortique compliquée d'un infarctus postérieur par dissection des coronaires, d'un bloc auriculo-ventriculaire par hématome du septum et d'un ramollissement cérébral secondaire à la dissection de la carotide droite.

Parfois, la clinique peut prendre le masque d'un syndrome abdominal à type d'ulcère perforé, d'infarctus mésentérique, de pancréatite, cholécystite.

d) - Dans l'observation suivante, c'est le diagnostic d'anévrysme abdominal qui fut retenu :

- OBSERVATION N° 11 -

Monsieur LEC..., 35 ans, chauffeur-livreur, est adressé dans le Service, le 13 Janvier 1969, pour bilan cardio-vasculaire à la suite d'un œdème aigu du poumon, survenu le 1er Janvier 1969 et d'évolution rapidement favorable.

A l'interrogatoire, pas d'antécédents notables ni personnels, ni familiaux ; pas d'hypertension ni de diabète. Le 20 Décembre 1968, état grippal accompagné d'une expectoration muco-purulente.

A son entrée dans le Service, bon état général, le malade ne se plaignant d'aucun signe fonctionnel. Température : 38°.

L'examen cardio-vasculaire est normal. Le rythme est régulier, les bruits bien frappés, pas de souffle ni frottement péricardique, tous les pouls périphériques sont perçus et symétriques, tension artérielle à 16-9.

La palpation de l'abdomen met en évidence une masse médiane profonde, oblongue, à grand axe vertical, battante et expensive, synchrone au pouls, dans la région sus-ombilicale. A l'auscultation, un souffle systolique de valeur 3/10.

Le reste de l'examen clinique est négatif ; pas d'arachnodactylie, pas de toubles oculaires.

L'électrocardiogramme pratiqué nous donne :

- Rythme sinusal à 60
- P.R. : 0,14
- Axe de Q.R.S. + 45

- Onde T négative en DI, D2, aVL, aVF, V2, V3, V4, V5, V6,
- Indice de Sokolow à 50
- Hypertrophie ventriculaire gauche systolique.

Les examens complémentaires pratiqués nous donnent :

- Numération, formule :	5 000 000 G.R.
	4000 G.B.
avec 66 % de polyneutro et 25 % de lymphocites	
- Taux de Prothrombine	100 %
- Vitesse de Sédimentation	35 - 57 - 67 74
- Cholestérol	3,50 g.
- Urée	à 0,12 g
- Glycémie	0,89
- Antistreptolysine inférieur	50 Unités
- Mac Lagan	4
- Gros	Négatif
- Kunkel zinc	15
- Taux d'anticorps syphilitiques	0
- Sérodiagnostics des Rickettsies	Négatif
- Recherche de virus E.C.H.O.	Négative

A la radiographie thoracique, on observe :

- Un coeur augmenté de volume " V2 "
- Un arc inférieur gauche convexe allongé
- Un arc moyen plat
- Un arc supérieur gauche normal
- Un arc inférieur droit très convexe.

Devant cette masse abdominale pulsatile et expensive, une angiographie par voie veineuse est pratiquée. Elle montre une aorte thoracique normale, mais les clichés du temps abdominal ne sont pas interprétables. Une aortographie rétrograde, après en avoir

pesé les risques, est pratiquées le 28 Janvier 1969 ; elle fait la preuve d'une augmentation de calibre de l'aorte abdominale, au-dessous des rénales jusqu'aux iliaques primitives comprises.

Le malade est adressé au Docteur Guilmet à l'Hôpital Foch, pour la cure de cet anévrysme. Il est opéré le 4 Mars 69.

A l'intervention, il existe une volumineuse soufflure de l'aorte abdominale, débutant environ deux centimètres au-dessous des artères rénales, du calibre d'une très grosse aubergine, se terminant par deux iliaques également anévrysmales. Les deux artères hypogastriques sont dilatées, surtout à droite.

Sur la constatation de ces lésions, on décide de mettre à plat l'anévrysme et de restaurer la continuité par l'intermédiaire d'une prothèse.

Au contrôle des différents éléments vasculaires, après ouverture longitudinale de l'anévrysme, on extrait en premier lieu une volumineuse thrombose ; puis on découvre au fond du sac anévrysmal un deuxième cylindre.

Il s'agit donc d'une dissection aortique dont l'origine doit se situer légèrement au-dessus des artères rénales car, au niveau de l'anastomose supérieure sur environ un quart de la circonférence postérieure, existent deux cylindres.

L'intervention la plus logique serait le remplacement complet de l'aorte thoraco-abdominale ; mais vu l'importance de la perte sanguine qui s'est faite par les collatérales lombaires, il est déraisonnable d'envisager un remplacement complet en un seul temps.

Un greffon en dacron tissé est implanté :

- en haut : à l'aorte abdominale sous-rénale, en réacollant à ce niveau les deux cylindres pour obtenir une suture suffisamment solide.
- en bas : sur l'iliaque externe droite, pour la branche droite de la prothèse.

L'hypogastrique, siège d'une volumineuse thrombose, ne pouvant être reimplanté est suturée.

La branche gauche de la prothèse peut être reimplantée sur la bifurcation de l'iliaque primitive gauche.

Les suites opératoires ont été simples au point de vue abdominal, pas de troubles de la vascularisation des membres inférieurs, pas de complications rénales.

Dix jours après l'intervention, Monsieur LEC..., présente des vagues douleurs scapulaires gauche, et l'étude des différents clichés thoraciques montre un élargissement très progressif du pédicule aortique.

La tension artérielle restant symétrique aux deux bras et étant donné l'absence de souffle diastolique aortique on pense qu'il s'agit d'une poursuite du processus disséquant, en aval de la sous-clavière gauche. Une angiographie par voie veineuse, pratiquée le 15 Mars 69, vérifie l'hypothèse et montre l'existence d'une dissection s'étendant de la sous-clavière gauche à l'aorte thoracique.

Le 24 Mars 1969, le malade ne souffre plus, la dissection de l'aorte thoracique semble stabilisée ; on juge préférable d'attendre quelques temps avant d'envisager une intervention sur cette deuxième dissection. Un traitement à base de Reserpine est instauré (2 comprimés à I/4 de mmg par jour maintenant une tension systolique à 15 mmHg).

Le 20 Août 1969, le malade est de nouveau hospitalisé pour bilan.

A l'interrogatoire :

- Légère douleur scapulaire persistante,

- Dysphagie progressive
- Dyspnée d'effort

L'examen cardiovasculaire est normal :

- Tous les pouls périphériques sont perçus
- Pas de souffle diastolique d'insuffisance aortique
- Tension artérielle à 17/9

Une nouvelle angiographie par voie veineuse montre une augmentation du calibre de l'aorte thoracique descendante, ne concernant pas l'aorte ascendante, ni horizontale.

Un électrocardiogramme montre :

- Rythme sinusal à 60
- Onde T positive en DI, D2, aVL, VI, V5, V6, V7
- Onde T négative en D3, V2, V3, V4
- Indice de Sokolow à 40

Les examens complémentaires pratiqués donnent :

- Numération, formule	4 500 000 G.R.
	3 100 G.B.
- Urée	0,15
- Glycémie	0,78
- Taux de Prothrombine	72 %
- Vitesse de Sédimentation	6 - 16 - 27 - 34

Le malade est de nouveau convoqué chez le Docteur Guilmet. et réopéré le 14 Novembre 1969.

L'intervention consiste à implanter :

a) - en latéro-terminal sur les branches de la première culotte, une nouvelle culotte en dacron. Cette prothèse a servi à revasculariser de haut en bas les branches à destinées viscérales (rénales, mésentrique supérieure et tronc cœliaque).

b) - en termino-terminal, en amont de la dissection, sur l'aorte au pied de l'artère sous-clavière gauche non disséquée à cet endroit, mais très fragile.

c) - à fermer l'aorte aux deux extrémités de la zone anévrysmale.

d) - à pratiquer l'ouverture de l'aorte thoraco-abdominale pour réimplanter l'artère rénale droite sur la branche gauche de la prothèse.

L'aorte thoracique est restée en place ; mais n'étant plus soumise à aucune pression, elle ne risque pas d'évoluer vers la rupture.

Les suites opératoires furent très simples. Le seul problème existant reste le risque d'une dissection de la crosse de l'aorte.

Après un séjour en maison de repos, le malade revient à l'hôpital, le 19 Décembre 1969, pour bilan.

A l'interrogatoire, le malade ne présente aucun signe fonctionnel : plus de dyspnée d'effort ni de dysphagie.

A l'examen : - Tension artérielle 16,5/9

- Pouls perçus et symétriques
- Pas de souffle cardiaque ni de frottement péricardique.

Une radiographie pulmonaire nous montre la persistance de l'opacité de l'aorte thoracique avec diminution importante du volume cardiaque.

L'électrocardiogramme montre une régression très importante des signes d'hypertrophie ventriculaire gauche (diminution du voltage de Q.R.S. et disparition des anomalies secondaires de la repolarisation.

Depuis, le malade est suivi régulièrement et se porte bien.

En résumé: malade de 35 ans, sans syndrome de Marfan ni Syphilis, présentant une dissection révélée par un syndrome cardio-pulmonaire, intéressant, en premier l'aorte abdominale et opérée avec succés ; en second, l'aorte thoracique descendante (révélée 10 jours après la première intervention par des douleurs scapulaires gauches) et opérée avec succès.

Le malade se porte bien, mais risque persistant d'une troisième dissection au niveau de l'aorte ascendante et horizontale.

Dans les onze observations que nous venons de rapporter, malgré des aspects cliniques variables, les lésions anatomiques sont toutes superposables :

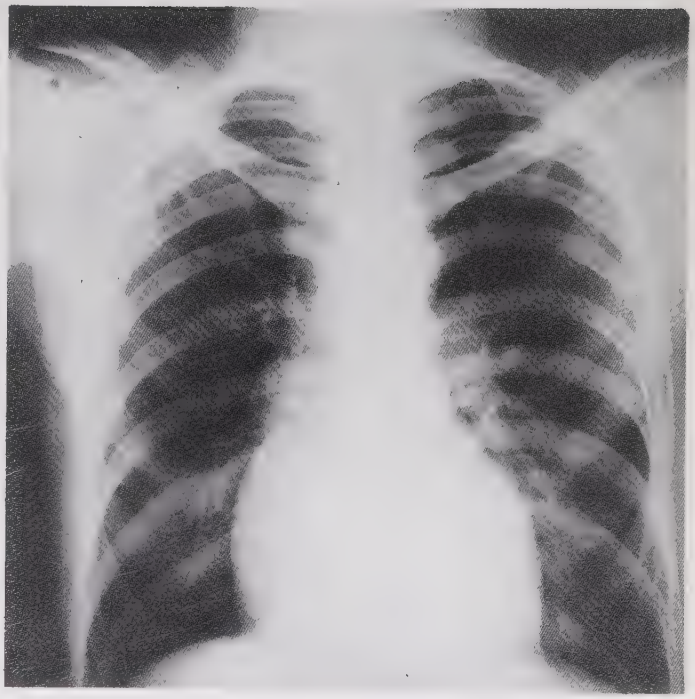
- peu ou pas de lésion athéromateuse,
- clivage de la média étendu : soit à un segment aortique, soit à l'aorte entière,
- déchirure de l'intima, apparemment saine,
- enfin, rupture de l'adventice.

Notre dernière observation s'oppose aux précédents cas marquée par :

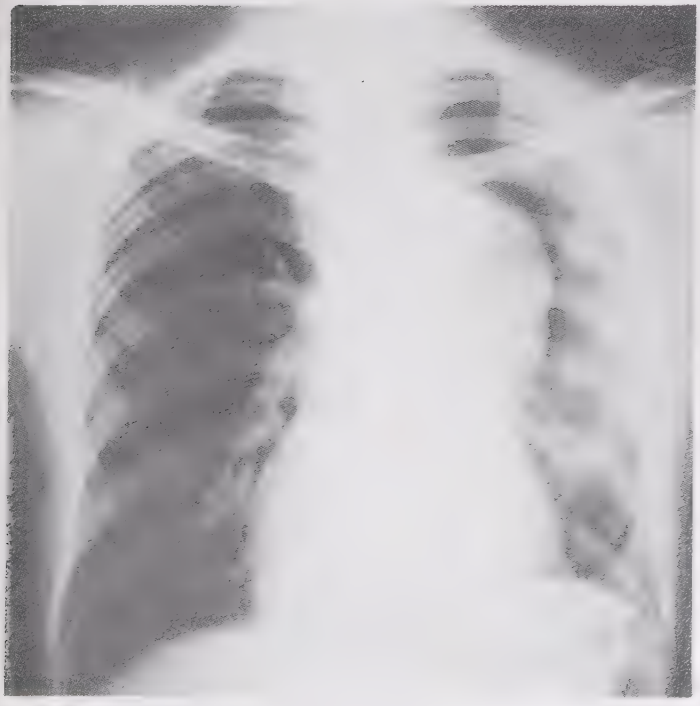
- des lésions athéromateuses majeures,
- de très nombreux clivages de la média, assez localisés siègeant en regard de déchirures de l'intima au niveau d'une plaque d'athérome,
- l'absence de rupture de l'adventice.

-- ° --

Radio pulmonaire - Crosse de l'aorte normale (Janv. 1969)

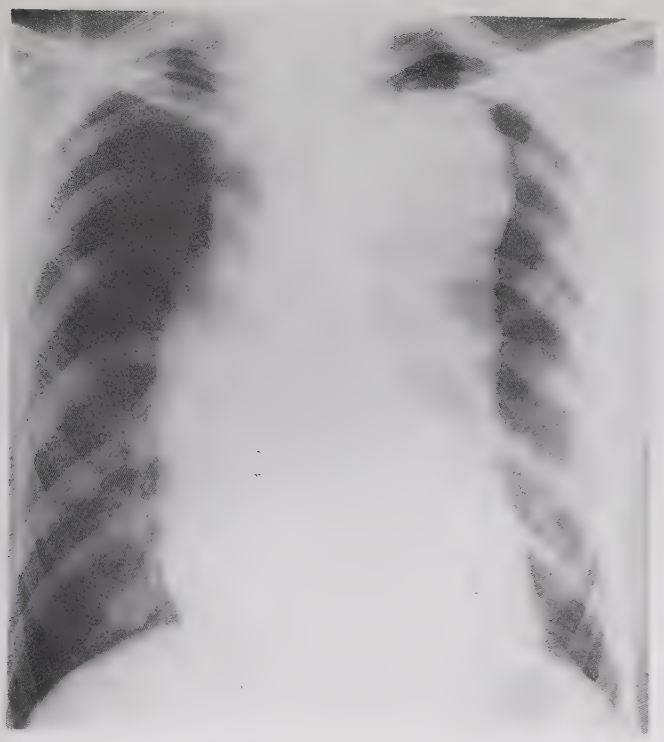


Aortographie (Dos Santos) Janvier 1969

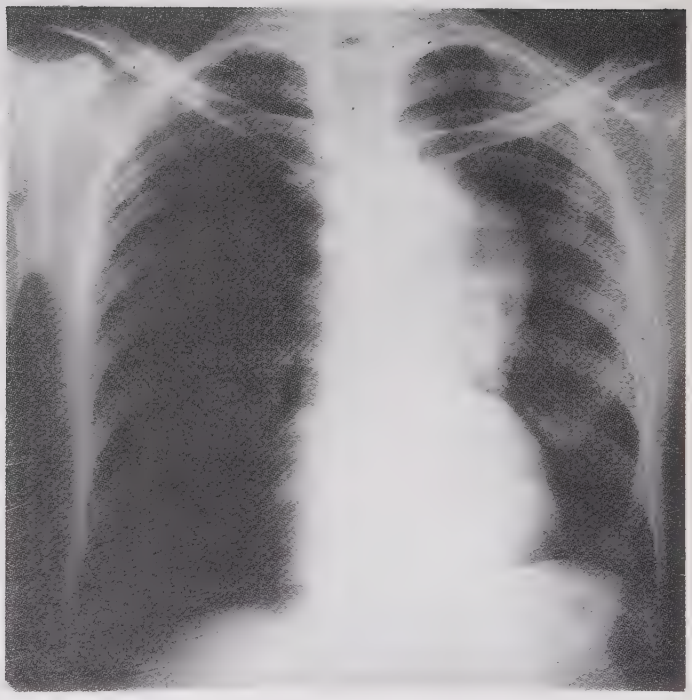


Evolution de la silhouette cardiaque (22 avril 1969)

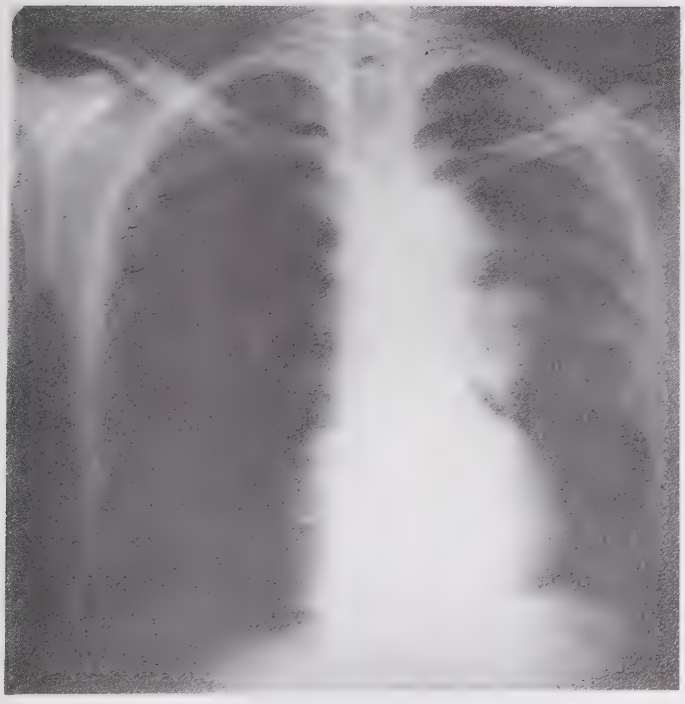
OBSERVATION N° 11



Evolution de la silhouette cardiaque (22 Août 1969)



Evolution de la silhouette cardiaque (18 Déc. 1969)



Evolution de la silhouette cardiaque (27 Janv. 1970)

CHAPITRE III

Formes anatomiques -

Une de nos observations est celle d'une maladie athéromateuse avec artériopathie oblitérante des membres inférieurs et dissection de l'aorte abdominale à partir de plaques d'athérome.

- OBSERVATION N° 12 -

Monsieur MESN..., 62 ans, est adressé au Centre Anti-Cancéreux, le 18 Septembre 1968 pour lésion de l'épiglotte et de la paroi pharyngée postérieure.

Une biopsie pratiquée fait découvrir un épithélioma pavimenteux stratifié spino-cellulaire.

A l'interrogatoire, on note : une anorexie importante, une hypersialorrhée, une voie pharynhée ; pas de dysphagie ni régurgitation.

Depuis cinq mois, il existe, en outre, une gêne à la miction, avec pollakiurie diurne et nocturne.

A l'examen, l'épiglotte, déviée vers la gauche, présente un aspect bourgeonnant sur sa face linguale. Le voile est intéressé par le processus néoplasique. Au toucher rectal : grosse prostate, de consistance très ferme, à contours réguliers, homogène.

Les examens complémentaires rapportent :

- Numération, formule 4 000 000 G.R.
  9 600 G.B.
- Phosphatases acides 7,8 U.
- Phosphatases alcalines 14 U.
- Ionogramme pratiquement normal
- Des radiographies du squelette montrent des condensations diffuses atteignant tout le rachis, dorsal et lombaire, respectant DI et D2, ainsi que l'hémi-bassin gauche.

- Les radiographies pulmonaires ne montrent pas d'images suspectes,

- Un test au Strontium prouve que toutes les pièces osseuses du rachis (C7 à L5 et articulations sacro-iliaques droite et gauche) sont le siège de métastases typiques d'une localisation prostatique.

Un traitement approprié pour ces deux cancers (télécobalto-thérapie et ST 52) est mis en route.

Le 30 Septembre 1968, apparition d'une gangrène du membre inférieur droit, qui conduira, malgré un traitement à base de vaso-dilatateurs, à l'amputation.

Le malade est ensuite adressé dans un autre Hôpital le rapprochant de sa famille. Le 9 Novembre 1968, le traitement est interrompu après que le malade ait reçu une dose de 2 400 rads.

Au mois de Février 1969, le malade est readressé pour complément de traitement. A l'examen, les bruits du cœur sont réguliers, assourdis au foyer aortique.

- Tachycardie à 100
- Pas de souffle ni frottement
- Tension artérielle : 12/7

Par ailleurs, œdème du membre inférieur gauche et du moignon droit prenant le godet ; ainsi que des troubles trophiques du pied gauche de type artéritique, avec lésions cutanées et douleurs à type de brûlures et de démangeaisons au niveau de la malléole interne.

A l'examen de l'abdomen : - hépatomégalie débordant de cinq centimètres le rebord costal sur la ligne mamelonnaire ;

Toucher rectal : la prostate semble de volume normal, non indurée ; le sillon médian est perçu.

Les examens para-cliniques :

- Numération, formule 3 700 000 G.R.
  5 600 G.B.

- Phosphatases acides 3,75 U.

- Electrocardiogrammes :

- Rythme sinusal 80
- P R 0,14
- Axe de Q.R.S. - 20
- Trouble diffus de la repolarisation
- Onde T négative en DI, D2, aVL, aVF, et de VI à
- Radiographie pulmonaire : opacité de la base droite faisant suspecter un épanchement pleural (vérifié par ponction, l'examen cytologique n'a pas montré de cellules néoplasiques). Augmentation de l'ombre cardiaque V2.

Le traitement est repris. Irradiation sur le même volume cible jusqu'à 6 000 rads et ST 52.

A près l'apparition progressive de troubles psychiques et une dégradation de l'état général, le malade décède le 4 Mars 1969.

A l'autopsie, on constate à l'ouverture du thorax un épanchement pleural citrin de moyenne abondance, bilatéral. Le lobe inférieur du poumon droit est d'aspect congestif comprenant un nodule blanchâtre de 5 centimètres de diamètre. A l'anatomopathologie, il n'existe pas de lésions métastatiques.

Un épanchement péricardique de couleur citrin, d'environ 100 cc. distend le péricarde qui n'est pas envahi.

Au niveau du cœur, les coronaires sont fortement athéromateuses ; les appareils valvulaires ainsi que le myocarde sont normaux.

L'aorte thoracique est athéromateuse, sans dissection.

Au niveau de l'abdomen : ascite de petite abondance. Le foie est normal, de surface lisse et régulière. Pas de métastase visible à la coupe. L'estomac, la rate et le pancréas sont normaux.

L'aorte abdominale et les iliaques primitives sont entourées d'énormes paquets ganglionnaires, durs, métastatiques remontant jusqu'au tronc coeliaque. Ces artères sont prélevées : elles présen-

tent de nombreux anévrysmes marron-bleuté. A l'ouverture, on constate qu'il s'agit de nombreux " hématomes disséquants", débutant au niveau du diaphragme et allant jusqu'aux iliaques, dissociant intima et adventice. L'intima présente de nombreuses plaques d'athérome ulcérées d'où partent les dissections, comprenant de nombreux caillots organisés. Au niveau du pelvis, la prostate est de type néoplasique, la vessie est infiltrée comprenant de nombreux nodules blanchâtres métastatiques.

En conclusion : malade de 62 ans, présentant un cancer du larynx et de la prostate, chez lequel on constate à l'autopsie une dissection aortique abdominale survenant sur de très importantes lésions athéromateuses.

-- ° --

DISCUSSION

I - FACTEURS ETIOLOGIQUES

Le primum movens de la dissection est l'atteinte de la média ; les déchirures de l'intima ne sont que secondaires.

- AGE & SEXE -

On peut considérer d'après les statistiques que 75 % des malades ont entre 40 et 70 ans avec un âge moyen de 60 ans, (bien que Shennan ait rapporté le cas d'un centenaire, Wolf, le cas d'un nourrisson de 12 jours, et Frei celui d'un enfant de 14 mois).

La prédominance masculine est nettement marquée jusqu'à 70 ans : 3 hommes pour une femme ; après 80 ans, prédominance féminine atteignant 4 femmes pour un homme.

Dans nos douze observations, l'âge varie entre 28 et 78 ans, dont 10 au-dessus de 40 ans avec prédominance masculine : 10 hommes pour 2 femmes.

- HYPERTENSION ARTERIELLE -

L'hypertension artérielle, retrouvée dans environ 60 % des cas, paraît chez les sujets d'âge mûr une condition favorisante, il s'agit en général d'une hypertension artérielle "essentielle", bien tolérée. Mais Soulié et Degeorges ont rapporté trois cas de dissections aortiques chez des sujets présentant une malformation rénale hypertensive.

On note, parfois, le rôle déclenchant d'un traitement de l'hypertension par les ganglioplégiques ; (Beaven D.W. et Murphy F.A. ont observé neuf cas de dissections aortiques chez un groupe de 44 sujets hypertendus traités par le Méthonium, donc 20 % des cas ; ils n'en observent que 2 % sur un groupe de sujets traités sans ganglioplégiques). Ce corps pourrait agir soit directement comme inhibiteur d'enzyme, soit par l'intermédiaire de variations

vasomotrices.

Chez le sujet jeune, au-dessous de quarante ans, représentant 20 % des dissections aortiques, l'hypertension est peu fréquente.

Les anomalies artérielles : Avec Faivre, on peut distinguer deux types de dissections : l'une par altération congénitale, l'autre par altération acquise de la média aortique.

1) - Altérations congénitales -

- a) - Maladies du tissu élastique

- La maladie de Marfan associe :

- Des lésions du squelette : grande taille, cyphoscoliose, prognathisme ; pieds plats, hyperlaxité ligamentaire, une arochnodactylie mise en évidence par l'index métacarpien (Sinclair 1960).

- Lésions de l'appareil oculaire : subluxation des cristallins, décollement de la rétine.

- Lésions histologiques du tissu élastique avec augmentation de la substance fondamentale et apparition de Zones Kystiques rappelant celles de la dissection aortique.

A côté de ces signes, les localisations cardiovasculaires sont très importantes en raison de leur fréquence et de leur gravité. La plus fréquente, l'anévrysme de l'aorte, entraînant souvent des lésions valvulaires, se complique secondairement de rupture aortique par médianécrose. En 1960, Liozon relevait trente quatre observations dans la littérature.

Faivre, dans son ouvrage sur la Médianécrose aortique, cite l'observation d'une maladie d'Ehlers-Danlos, familiale, avec dissection aortique. Des cas de médianécrose auraient été décrits en association avec l'élastorrhéxie systématisée de Touraine. D'après DI Mattéo et Foucault, cette dernière association n'a pas été publiée.

-b) - Affections congénitales de l'aorte -

- La coarctation de l'aorte : son association avec une médianécrose semble fréquente. Bonnet et Eymard pensent que 10 % des coarctations se compliquent d'un anévrysme disséquant ; ce qui représente pour Hirst 2,2 % du total des dissections aortiques. Elles surviennent généralement chez le sujet de moins de quarante ans, peuvent siéger en amont de la sténose (2 cas signalés par Soulié et Degeorges), ou en aval (2 cas signalés par Lenègre et de Brux).

- La bicuspidie aortique : rare, rencontrée cinq fois sur 85 cas d'après Gore ; Liozon et Faivre n'en rapportent pas.

2) - Altérations acquises -

-a) - La grossesse : représente la cause principale de dissection aortique chez la femme jeune. 50 % des cas décrits, chez cette dernière, lui sont dus.

Le relâchement de la symphise pubienne est du à une dépolymérisation de la substance fondamentale. Soulié et Degeorges décrivent des lésions des fibres élastiques au niveau de l'aorte de femmes enceintes décédées d'une autre affection émettant l'hypothèse qu'un phénomène hormonal entraînerait la dépolymérisation de la substance fondamentale de la symphise pubienne et de la paroi de l'aorte, préparant ainsi la dissection.

- b) - Les infections : Letulle en 1909 considérait la syphilis comme cause principale des ruptures spontanées de l'aorte. On considère, actuellement, que le processus de sclérose qu'elle crée au niveau de la paroi de l'aorte empecherait la dissection. Shennan notait dans sa série, 10 % d'associations syphilis-médianécrose ; Hirst n'en relevait que 3 % ; Liozon aucune.

- Les autres causes infectieuses restent exceptionnelles. Potier, dans sa thèse, cite Wiesel qui, en 1907, observa chez des

sujets décédés de maladie infectieuse l'existence d'atteintes dégénératives de la média. Bartol décrit le cas d'une dissection aortique à partir d'un anévrysme mycotique au cours d'une greffe bactérienne sur l'orifice aortique. Un cas de tuberculose de la paroi aortique associée à une dissection a été rapporté par Nartowicz.

- c) - L'incidence des collagénoses a été discutée. Mac Millan ainsi que Margerey rapportent des cas de dissections aortiques sur aortite giganto-cellulaire avec dégénérescence de la paroi. M. Harris, en Novembre 1968, cite un anévrysme disséquant de l'aorte dû à une artérite à cellules géantes.

- d) - D'autres étiologies ont été décrites. L'athérome a été mise en cause par Clairborne, tandis que Glendy note que les dissections surviennent souvent en dehors de toute athérosclérose. Hirst ne l'atribue que dans 1 % de ses cas. Faivre fait remarquer que si les deux maladies coïncident fréquemment à partir d'un certain âge, les plaques athéromateuses se situent sur l'intima et non sur la média ; de plus ces plaques se situent dans des zones souvent sans rapport avec le clivage. Mais l'athérome pourrait toucher les vasa vasorum et secondairement provoquer une mauvaise vascularisation de la média. Nous en rapportons un cas (Obs. n°12) où l'aorte abdominale était le siège de très nombreux hématomes clivants la média, et s'étant constitués en regard de plaques athéromateuses ulcérées.

- e) - Un cas associant Myxoedème et dissection a été rapporté par Kountz et Hempleman en 1940 ; Pollet et Pautrat en citent également une observation.

- f) - Une autre cause doit être citée : les traumatismes et en particulier les accidents de l'artériographie. C'est en 1956 que le premier cas fut cité par Gaylis et Laws, lors d'une aortographie par la technique de Dos Santos. Templeton rapporte un cas de dissection par le méthode de Sedlinger.

Ces causes sont moins importantes que les traumatismes thoraciques directes ou par contre-coup lors des décélarations brutale

II - SIGNES CLINIQUES

Le plus souvent la dissection aortique est un accident aigu, dramatique et d'évolution rapidement fatale chez un homme de 60 ans, hypertendu ancien.

- La douleur -

Nous l'avons retrouvée sept fois sur douze observations.

C'est le maître symptome ; souvent thoracique, elle rappelle une crise angineuse, d'intensité extrême, d'emblée maxima ; rétrosternale irradiant vers les régions cervicales, brachiales scapulaires ; constrictive, de longue durée, pouvant atteindre plusieurs heures, résistant souvent aux opiacés. Elle est parfois dorsale, simulant une affection rachidienne, irradiant d'arrière en avant et en bas vers les lombes et les membres inférieurs. Mais la douleur peut, parfois, être courte et d'intensité moyenne ; son caractère migrateur vers le bas est particulièrement évocateur lorsqu'il existe. Des malades sont adressésen chirurgie pour un syndrome abdominal aigu, comme dans l'observation de Faivre où le diagnostic retenu était celui d'un infarctus mésentérique.

- La syncope initiale -

De fréquence variable ; parfois liée à l'intensité de la douleur, parfois traduisant une anoxie cérébrale transitoire comme dans l'observation N° 4.

- L'état de choc - Un parallèlisme semble exister entre son intensité et la gravité de la dissection. Dans deux de nos observations (N° 8 et 9), le choc a été le seul signe clinique et les malades sont décédés dans les heures suivant leur admission sans que le diagnostic soit posé.

- Troubles digestifs - Présents chez quatre malades (obs. n° 4 - 5-9 - 10). Nausées, vomissements sont fréquents.

- Fièvre - Nous l'avons constatée dans huit cas sur douze. Pratiquement constante, d'apparition rapide, aux alentours de 38° et souvent prolongée, plus que dans la nécrose myocardique.

Si le malade ne décède pas brutalement, le tableau peut s'enrichir de signes nouveaux, tandis que la douleur disparaît ou diminue pour laisser place à une sensation de malaise, d'engourdissement avec fatigue. L'état de choc régresse mais la fièvre persiste.

- Troubles cardiovasculaires - A l'auscultation, le signe majeur est la présence de souffles qui prennent toute leur valeur si on a la notion d'une apparition récente :

- Souffle diastolique d'insuffisance aortique, le plus fréquent, indiquant l'extension de la dissection aortique jusqu'aux valves sigmoïdes, créant une incontinence. Nous l'avons constaté cinq fois (obs. 1 - 2 - 3 - 4 - 5).

- Souffle systolo-diastolique : On a pu évoquer la désinsertion de l'anneau sigmoïdien. Pour Le nègre, ces souffles peuvent être aussi d'origine fonctionnelle par éversion des valves due à la dilatation de l'aorte ascendante ou de l'anneau aortique.

- Souffle systolique de pointe : n'a pas de valeur diagnostic chez un hypertendu ancien.

- Assourdissement des bruits : pouvant être secondaire à l'hémopéricarde.

- Frottement péricardique : rare, nous l'avons rencontré dans une observation sur dix des cas d'hémopéricarde (obs. n°2).

-Troubles du rythme : retrouvé dans 2 % des cas. Dans deux de nos observations, nous avons pu constater : OBS N° 10 : Un bloc auriculo-ventriculaire du 2ème degré ; OBS N° 1 : Fibrillation auriculaire.

- Signes artériels -

Très significatifs pour établir le diagnostic de médianécrose, se traduisant par :

- Ischémie aigue d'un membre ; nous l'avons rencontrée dans

deux observations (N° 1 & 3). Ces signes ischémiques peuvent varier d'un examen à l'autre : se bilatéraliser ou disparaître.

- Une différence tensionnelle entre les deux bras (obs. 3)

Comme nous l'avons déjà dit, l'atteinte d''un plus ou moins grand nombre de branches de l'aorte conditionne la multiplicité des signes cliniques.

D'autres signes vasculaires ont été décrits :

- Asynchronisme des deux pouls radiaux,

- Signe de Nissim : redoublement du pouls carotidien que l'on peut retrouver au niveau des autres artères ; dû à la perception de deux impulsions consécutives, l'une au niveau du néo-canal, l'autre au niveau du canal originel.

- La palpation d'une masse abdominale extensive, pulsatile, avec souffle systolique le long du trajet de l'artère comme nous l'avons constaté dans notre avant dernière observation.

- Un foyer de battements interscapulo-vertébral.

(Roessler, Gifford et Betts)

- Signes de Compression Médiastinale -

Rares, dus à la dilatation de l'aorte, se traduisant par une compression bronchique ou œsophagienne comme pour notre malade (Obs. n° 11) qui avant de subir sa seconde intervention était venu consulter pour dyspnée et dysphagie. L'anévrysme disséquant peut encore créer une paralysie récurentielle.

- Signes Pleuro-Pulmonaires -

Un épanchement pleural hématique est plus fréquent à gauche, pouvant se bilatéraliser, de pronostic fâcheux, signant la rupture de l'aorte.

Des hémoptysies ont été rapportées. (Obs/ N° 4)

- Signes Abdominaux -

Ils font penser à une affection abdominale aigue : ulcère

perforé, pancréatite aigue, infarctus mésentérique, occlusion intestinale obligeant souvent le chirurgien à intervenir et à corriger le diagnostic.

Ces signes douloureux sont souvent dus à la dissection locale, mais peuvent être des signes de douleurs projetées.

- Signes rénaux -

- Albuminurie

- Hématurie macro ou microscopique

- Hyperazotemie : elle peut être fonctionnelle, compliquant le collapsus ou traduire la résorption d'un hématome. Ces signes rénaux sont fréquemment liés à l'atteinte des artères rénales par dissection ou compression.

- Signes neurologiques -

- Crises d'épilepsie : comme nous l'avons vu, associée avec not syndrome de Marfan (Obs. N° 5).

- Paraplégie : relevant d'une ischémie médullaire, associée à une ischémie des troncs nerveux périphériques ou des masses musculaires elles-mêmes.

- Hémiplégie : complication fréquente constituant d'après Scott et Sancetta 30 % des accidents neurologiques (cités par Faivre). Nous avons pu observer un cas (Obs. N° 10), lié à l'extension de la dissection sur la carotide gauche.

- Syndrome vestibulo-labyrinthique (Obs. N° 8)

- Une de nos observations a débuté par une douleur jugale. Un cas semblable a été cité dans la littérature par Myers et Castleman(1968).

III - EXAMENS PARA-CLINIQUES

LA BIOLOGIE -

- L'Hémogramme est normal mais peut montrer parfois une anémie en cas d'hémorragie interne.

- L'Hyperleucocytose est fréquente ; relevée huit fois parmi nos observations : entre 9 000 et 23 000 globules blancs.

- Vitesse de Sédimentation : parfois accélérée ; nous l'avons constaté quatre fois sur les six cas où elle fut demandée.

- Glycémie : souvent élevée, trois fois trouvée supérieure à 1,20 gr. sur cinq fois où elle a été mesurée. Est-elle due, comme l'écrit Faivre, à la décharge cortico-surrénalienne au cours des stress ?

- Transaminases oxaloacétiques : normale en général. Mais elles peuvent être parfois augmentées lorsque la dissection intéresse les coronaires, créant ainsi un infarctus ce qui complique le problème diagnostic. Egalement, l'état de choc à lui seul par anoxie cellulaire, peut en être responsable.

L'ELECTROCARDIOGRAMME -

Il ne donne pas de signes spécifiques de médianecrose, mais il est rarement normal. (Sur douze cas : aucun normal).

a) - L'hypertrophie ventriculaire gauche, banale chez les sujets âgés et hypertendus, prend toute sa valeur chez le sujet jeune, lorsque à des électrocardiogrammes successifs elle apparaît progressivement (Observation N° 5).

b) - Les signes d'ischémie-lésion, constatés dans sept de nos observations, sont très fréquents et peuvent révéler l'atteinte directe des artères coronaires par le processus disséquant, comme nous avons pu le vérifier au cours de cinq autopsies.

c) - Signes de nécrose : l'onde Q de nécrose est rare ; nous ne l'avons jamais observée ; elle traduit souvent l'image d'un infarctus ancien connu du malade et de son entourage ; mais elle peut être liée à la dissection et traduire un infarctus récent. Le mécanisme, dans ce cas, serait le même que dans l'ischémie-lésion.

d) - Signes de péricardite : (présents dans l'obs. N° 2). London et London précisent la valeur de certains signes difficiles à interpréter (cités par Faivre) :

- Fréquence d'ondes T amples et pointues,
- Ondes T antérieurement négatives pouvant se redresser,
- Sus ou sous-dénivellation du segment ST.

e) - Troubles du rythme : en particulier la fibrillation auriculaire ; son origine peut être athéromateuse (Poumailloux). Giraud et coll. l'attribuent à un hématome de la paroi inter-auriculaire. Nous avons eu un cas de fibrillation auriculaire : Obs. N° 1, sans hématome de la paroi inter-auriculaire.

Une autre observation (N° 7) a présenté un hématome du septum inter-auriculqire sans trouble du rythme.

A noter dans l'observation N° 10, un trouble de la conduction à type de bloc auriculo-ventriculaire du second degré, coïncidant anatomiquement avec un hématome de la paroi inter-auriculaire.

LA RADIOLOGIE -

" L'exploration radiologique constitue un examen capital, elle permet souvent dans un contexte évocateur d'affirmer l'hématome disséquant ou de redresser le diagnostic devant une forme trompeuse". (DENIS M., PARTENSKY E. & coll. Journal de Médecine de Lyon, nov. 1968).

L'image typique de dissection est celle de double contour aortique, total ou limité, les fausses images dues à des superpositions doivent être éliminées.

Sur des clichés successifs, l'augmentation du volume du médiastin, beaucoup plus rapide que s'il s'agissait de véritables anévrysmes athéromateux ou syphilitiques, est caractéristique.

Des calcifications du bord interne de la médianécrose sur l'endaorte, permettent de mesurer l'épaisseur de la poche de dissection.

L'aspect en bec du bouton aortique est rare.

En scopie, on est frappé par l'immobilité de cette bosselure à grand rayon.

Les tomographies pourront montrer le double contour aortique et mieux localiser l'origine et la fin du sac néoformé, mais elles doivent céder le pas aux techniques d'opacification artérielle.

L'angiographie par voie veineuse, moins nette mais moins dangereuse que l'aorthographie par voie translombaire (DOS Santos) ou rétrograde (Seldinger), met en évidence le sac anévrysmal et les extrémités du fourreau. Elle doit être pratiquée le plus rapidement possible. Elle permet de voir le point de départ de la dissection et son étendue, faits importants pour poser une indication chirurgicale.

D'utilisation du radio-cinéma permet une meilleure visualisation des lésions.

IV - EVOLUTION

L'évolution est mortelle dans 80 % des cas, dans un délai de un mois, par rupture de l'adventice : dans le péricarde, créant ainsi un phénomène de tamponnade cardiaque ; dans la plèvre, créant un hémothorax à prédominance gauche ; dans la caivté péritonéale ou dans les espaces rétropéritonéaux.

20 % des cas ont une guérison naturelle : par la formation d'un orifice de réentrée ; Shennan rapporte que sur 79 guérisons spontanées, 74 l'ont été de cette manière. L'autre possibilité rare est l'oblitération du sac disséqué. Des survies allant jusqu'à trente ans ont été décrites par Graham (Faivre).

Le diagnostic de dissection aortique chronique peut être porté devant le tableau clinique d'une insuffisance aortique s'accompagnant d'une insuffisance cardiaque d'évolution rapide, l'étiologie rhumatismale, bactérienne ou syphilitique n'étant pas retrouvée.

Dans nos observations :

- 10 de nos malades sont décédés du fait de leur dissection :
- 4 avant la 24 ème heure (obs. nl 6 - 8 - 9 - 10)
- 2 entre le deuxième et le huitième jour (obs. N° 1 - 7)
- 1 le 14ème jour -(obs. n ° 2)
- 3 ont eu une évolution prolongée : 15 mois, 16 mois et 36 mois (Obs. 3 - 5 - 4).

V - LES LESIONS ANATOMIQUES

L'aspect extérieur de la région disséquée est congestif, de teinte variant du rosé au violacé aubergine, avec une infiltration hématique de l'adventice. Le calibre de l'aorte est généralement augmenté de volume, mais peut être normal (Liozon note un calibre normal dans la moitié des cas qu'il a présentés). La dilatation peut être sacculaire, fusiforme ou multiple.

La rupture proximale de l'intima est très fréquente, Hirst la retrouve dans 96 % des cas. Elle siège de préférence sur l'aorte ascendante (55 % des cas) 1 à 2 centimètres au-dessus des sigmoïdes ; plus rarement sur la crosse (30 %) ; très rarement sur l'aorte thoracique et abdominale. Nous avons eu un cas de dissection abdominale qui s'est complété, dix jours après l'intervention chirurgicale, d'une dissection de l'aorte thoracique.

Les bords de la rupture sont déchiquetés, irréguliers, en cas de dissection récente, ovalaires dans les formes anciennes. La direction de la déchirure est, en général, perpendiculaire à l'axe du vaisseau, mais peut être longitudinale. Sa longueur est, habituellement, comprise entre 5 à 20 millimètres. Elle peut être circonférencielle comme cela a été décrit par Faivre et Liozon. Cette rupture proximale de l'intima peut manquer dans 2 à 5 % des cas.

La rupture intimale distale, ou orifice de réentrée, unique ou multiple, permet le retour du sang du néo-canal dans l'aorte, et semble permettre sinon une guérison, du moins une survie. Elle est retrouvée dans 95 % des dissections chroniques (Shennan).

La rupture de l'adventice est l'évolution la plus fréquente, conduisant rapidement à la mort. Elle se fait le plus souvent dans le péricarde ; présente dans 60 % des cas de la Littérature, nous l'avons retrouvée neuf fois sur dix vérifications anatomiques. L'hémopéricarde allait de 100 à 800 cc.

La rupture peut se faire dans le plèvre, à gauche en général, dans le médiastin, dans l'espace rétro-péritonéal ou dans la cavité péritonéale très rarement : cinq cas dans la série de Faivre.

La dissection constitue la lésion principale ; elle provient du clivage de la média, en général, à l'union de son tiers externe et de ses deux tiers interne, formant un néo-canal occupé par un hématome pouvant remonter : en amont de la déchirure proximale jusqu'aux valves sigmoïdes qu'il peut désinsérer. La dissection peut atteindre l'artère pulmonaire ainsi que les coronaires.

Cinq fois, nous avons constaté dans nos observations une extension aux coronaires. L'extension en aval est plus importante dans son étendue et peut gagner les artères iliaques (obs. N° 1 - 2 - 3 - 7). Il a été rapporté par Crowell un cas de dissection atteignant l'artère poplitée, et par Gardner une dissection atteignant l'artère tibiale postérieure. La dissection peut être circonférencielle, proche de la déchirure intimale, ou n'intéresser qu'une partie de la circonférence formant un canal spiroïde. Il existe des cas de dissections étagées, de même âge ou non, témoignant d'une maladie du tissu élastique aortique.

Il faut noter deux formes particulières :

- L'hématome intra-mural, sans rupture. Hirst le retrouve dans 4 % de ses cas colligés.

- Dissection sèche sans rupture ni hématome. Gore en rapporte six cas, Faivre, un.

Nous n'avons rencontré personnellement aucun cas.

L'atteinte des artères inter-costales et lombaires peut expliquer facilement l'apparition des signes neurologiques à type de paraplégie. L'atteinte des coronaires explique les signes électrocardio-

graphiques ; elles peuvent être disséquées sur plusieurs centimètres ou seulement être obstruées au niveau de leur ostium par l'hématome.

L'étude du coeur, en dehors d'une hypertrophie ventriculaire gauche pouvant être considérée comme normale chez un sujet âgé hypertendu, peut montre un hématome du septum inter-auriculaire comme dans deux de nos observations, ainsi qu'un hématome du septum inter-ventriculaire et une infirltration des appareils valvulaires. Le myocarde est généralement normal mais peut présenter des signes d'infarctus récent ou ancien.

VI - ETUDE HISTOLOGIQUE

C'est à GSELL que nous devons les premières études histologiques en 1928. Le clivage se fait au niveau de la média à l'union du tiers externe et des deux tiers interne en général. On y trouve des altérations diffuses des fibres musculaires, des fibres élastiques et de la substance fondamentale, avec des zones lacunaires circonscrites remplies de substance amorphe mucoïde où on met en évidence de l'acide chondroïtine sulfurique. La dégénérescence peut prédominer soit sur les fibres élastiques, comme dans la maladie de Marfan, et chez le sujet jeune, soit le plus souvent sur les fibres musculaires donnant l'aspect d'une " aorte vieillie".

Il n'existe pas de lésions spécifiques de l'intima. L'adventice, en cas de dissection jeune, présente une infiltration inflammatoire ; elle devient fibreuse dans les cas de dissection ancienne.

L'atteinte des vasa-vasorum semble fréquente mais leur rôle dans la genèse de la médianécrose est discuté.

VII TRAITEMENT

Traitement médical (Wheat J.P. et Palmer 1968-69)

La cause principale de la mort n'est pas la rupture de l'intima mais la rupture de l'adventice, dans le péricarde ou autre cavité due à la progression de l'hématome disséquant.

Pour éviter cette progression, il faut en supprimer ou en diminuer la cause, ce qui permettra la cicatrisation tissulaire et la résorption de l'hématome.

Le caractère pulsatile du flux sanguin est responsable de la rupture de l'intima et de la progression de la dissection. Hirst et coll. ont montré que l'aorte était très résistante à une augmentation de pression statique. Des travaux faits sur des aortes de chien démontrent que le flux pulsatile les dissèquent tandis qu'un flux laminaire ne le produit pas. Des aortes artificielles supportant des pressions laminaires de 400 mm/Hg ne sont pas disséquées, tandis qu'une pression variable,ayant pour maximale 50 mmHg, produit sur ces mêmes aortes une dissection (Prokop, Palmer, Wheat).

La rupture aortique a pu être évitée par le propranolol (inhibiteur beta adrenergique) chez les dindes traitées par le beta aminopropionitrile (corps induisant des dissections aortiques).

Donc le traitement médical de l'anévrysme disséquant aigu consistera à maintenir la pression systolique entre 100 et 120 mm/Hg par des drogues qui diminuent la contractilité du myocarde et la résistance périphérique.

Le Trimétaphan, hypotenseur rapide et puissant, sous surveillance stricte de la tension et de l'état de conscience du sujet, ainsi que le Propranolol bradycardisant, sont les plus utilisés, ainsi que la Guanéthidine qui agit au niveau des terminaisons nerveuses post-ganglionnaires en provoquant une bradycardie et une hypotention (d'après Wheat et Palmer, après un traitement médical intensif, 90 % des malades survivent à la phase aigue).

Lorsque le malade est vu à la phase sub-aigue, le Propranolol seul, peut être utilisé car il n'est pas besoin d'abaisser brutalement sa tension artérielle. Si la pression systolique est trop élevée, il est alors utile d'ajouter de la Guanéthidine.

Lorsque l'anévrysme est d'évolution chronique le Propranolol suffira sous surveillance de la tension artérielle.

TRAITEMENT CHIRURGICAL

Il faut différencier les dissections chroniques favorisées par l'existence d'un orifice de réentrée et l'absence d'hypertension artérielle des dissections aigues où la proportion des morts spontanées (80 % dans les huit premiers jours) peut justifier toute intervention chirurgicale.

Dans ces conditions, il est important de connaître l'origine de la dissection afin de prévoir la technique opératoire à employer.
De Bakey divise les dissections aortiques en quatre temps :

- Type 1 : 12 % des cas, elle débute à l'orifice aortique , un ou deux centimètres au-dessus des sigmoïdes et va jusqu'aux iliaques, pouvant intéresser les collatérales.
- Type 2 - 6 % des cas intéressant l'aorte ascendante et la partie proximale de la crosse.
- Type 3 - 60 % des cas allant au-delà de l'artère sous-clavière gauche et dépassant largement le diaphragme.
- Type 4 - 22 % des cas n'intéressant que l'aorte thoracique descendante.

LES TECHNIQUES

- La première - et la plus ancienne, consiste en la création artificielle d'un orifice de réentrée à la suite des constatations faites lors des guérisons spontanées. Cette méthode est pratiquement abandonnée et n'est plus qu'une chirurgie de pis-aller, car elle ne supprime pas les causes de rupture.

- La seconde est la réparation complète qui correspond à la suture de la déchirure et au capitonnage de la poche. Pour cela, il est nécessaire d'utiliser en cours d'intervention une circulation extra-corporelle entre les veines caves et une artère fémorale. Cette technique ne peut être employée que si le cylindre externe est peu dilaté et la déchirure petite. Il ne faut pas oublier que les tissus de l'artère sont très friables.
- La troisième technique est la résection-greffe, solution idéale. Mais la fragilité de l'aorte pose un problème important au niveau des sutures les hémorragies sont fréquentes, exagérées par l'héparinisation, comme cela a été le cas pour un de nos malades (Obs. N° 4).

De Bakey et coll. rapportent 19 décès sur 72 cas opérés mais cette statistique ne donne pas le nombre des dissections aigues et chroniques. Dubost, Guilmet et Soyer rapportent que sur vingt dissections chroniques opérées, il y eut 17 résections-greffe suivies de succés ; tandis que sur dix dissections aigues opérées, six sont décédés.

A quel moment faut-il intervenir sachant que la mortalité spontanée augmente avec le temps ?

- 5 % des malades meurent immédiatement avant même que le diagnostic soit posé,
- et 65 % dans les 24 premières heures.

La date idéale de l'intervention se situerait après la phase aigue

Certains signes cliniques obligent à intervenir rapidement :

- la fissuration de l'anévrysme (épanchement pleural ou péritonéal, frottement péricardique).
- Ainsi qu'une insuffisance aortique majeure ou l'occlusion d'un branche importante de l'aorte (carotide, tronc cœliaque, artère rénale

Les résultats de l'intervention dépendent aussi de l'âge du malade et des soins de réanimation post-opératoire.

Dans les formes chroniques, l'indication opératoire est discutable compte-tenu des survies prolongées (10 ans et plus parfois). On opérera devant une forme localisée intéressant l'aorte descendante, ou une augmentation progressive du sac anévrysmal constatée à des radio-

aortique importante.

Le traitement médical intensif constitue la thérapeutique initiale de choix permettant au malde d'être transporté dans un Service de chirurgie cardio-vasculaire spécialisé qui décidera de l'opportunité d'une intervention.

CONCLUSION

Nous avons eu l'occasion d'étudier douze observations de dissections aortiques chez des malades hospitalisés à la Clinique médicale B du Centre Hospitalier Universitaire de Caen, de 1966 à 1970. Nous avons volontairement ignoré trois cas de diagnostic clinique évident, sans terrain particulier, les malades étant encore vivants, mais trop âgés pour subir une intervention.

Au cours de cette période 7 000 personnes ont été hospitalisées ce qui représente environ une dissection aortique pour 470 malades, ou une dissection vérifiée anatomiquement ou associée à un terrain particulier pour 600 malades ; 548 sont décédés, la dissection aortique représentant 2 % des décés. Parmi nos 15 dissections cliniques, nous ne relevons que 66 % de décés, pourcentage un peu moins élevé que celui donné habituellement.

Le diagnostic est souvent difficile du fait de la similitude clinique avec l'infarctus du myocarde et, également, du fait des formes totalement atypiques. En effet, à côté de la forme classique, caractérisée comme dans nos cinq premières observations par :

- le terrain : sujet hypertendu de 60 ans, ou présentant une maladie du tissu élastique,
- la douleur : rétrosternale, de type angineuse ; migratrice,
- le souffle diastolique d'apparition récente ;
- l'abolition d'un pouls,

il faut savoir penser à la dissection aortique devant :

- un état de choc isolé (obs. nl 8 et 9)
- un tableau neurologique (obs. nl 10)
- une masse abdominale pulsatile (obs. n° 11)
- un syndrome chirurgical aigu
- et surtout devant un tableau évoquant au plus haut point un infarctus du myocarde avec ou sans trouble de la conduction (obs. n° 6 et 7)

L'absence de signes de nécrose sur l'électrocardiogramme, alors que le tableau clinique évoque un infarctus myocardique, doit faire penser au diagnostic ; mais leur présence, qu'ils soient associés ou non à des troubles de la conduction, ne permet pas d'éliminer l'hypothèse d'une dissection aortique.

Parmi les examens complémentaires :

- la biologie, en particulier le dosages des enzymes (C P K, S G O T, et S G P T), prend toute sa valeur par sa négativité surtout devant un tableau clinique d'infarctus du myocarde.

- L'angiographie intra-veineuse est l'examen primordial. Elle doit être faite très précocement, dès le moindre doute, quand une indication opératoire est envisageable, elle permet de visualiser le néo-canal, en donnant ses limites. Si elle donne des images moins nettes que l'artériographie (méthodes de Dos Santos ou de Sedlinger), elle ne présente pas de dangers.

L'évolution est souvent mortelle, plus ou moins rapidement. D'après Faivre : 5 % meurent immédiatement ; 65 % dans les 24 premières heures ; 80 % dans les premiers jours. pour nos quinze observations le pourcentage est plutôt moins élevé.

La mort est due, le plus souvent, à un hémopéricarde. Variant de 100 à 800 cc., nous le retrouvons huit fois sur onze décés dans nos observations.

L'étendue de la dissection est variable :

- trois fois, elle n'intéresse que l'aorte ascendante ;
- deux fois, elle s'étend jusqu'à la sous-clavière ;
- quatre fois, elle atteint les iliaques ;
- cinq fois, elle intéresse les coronaires.

L'observations N°5, associant syndrome de Marfan et médianécrose aortique, constitue une des plus longues survies de la littérature française (16 mois).

L'observation n° 12 présente un cas particulier de dissections multiples de l'aorte abdominale, non rompues, en regard de très nombreuses lésions athéromateuses.

Bien que la thérapeutique médicale soit, pour Wheat et Palmer, la méthode initiale de choix, leur donnant 90 % de succés dans les formes aigues (en-dehors des 5 % de mort immédiate), la chirurgie est la thérapeutique d'avenir grâce à l'amélioration des soins de réanimation post-opératoire. Le succés dépend de la précocité du diagnostic.

Deux de nos malades ont opérés :

- dans l'observation N° 4, après un acte chirurgical difficile, le malade succombe des suites opératoires.
- dans l'observation n ° 11, le malade, ayant subi deux interventions à huit mois d'intervalle sur deux dissections différentes (abdominale puis thoracique descendante), se porte bien à ce jour.

C'est sans doute grâce à la précocité du diagnostic confirmé par l'angiographie qu'un lot de plus en plus important de malades bénéficiera de la chirurgie. Plus que dans des thérapeutiques médicales c'est par le remplacement de l'aorte que l'on pourra espérer améliorer le pronostic de cette redoutable affection.

-- ° --

BIBLIOGRAPHIE

des

ARTICLES CITES

1) ACAR J., GALEY J.J, HAIAT R. SILVESTRE J., et COUTUREAU
Rétrécissement orificiel aortique et anévrysme disséquant.
COEUR & MED. INT. Avril 1967 N° 2, 205-211, 9 fig.

2) ACAR J., FOUCHARD J. et LE GALL
Faut-il opérer les dissections aortiques au stade aigue à propos de 53 Observations.
COEUR & MED. INT. 1969, 8, 57/64

3) d'ALLAINES, DURAND, PARADES
Coarctation aortique compliquée de plusisuers anevrismes chez un homme de 47 ans (cure chirurgicale).
COEERET MED. INT. 1964

4) ARONSTAM E.M., GOMEZ A.C. O'CONNELL T.J. et GEIGER J.P.
Expérience récente chirurgicale et pharmacologique des anevrismes disséquant aigus et traumatiques.
J. THOR. CARDIOVASC. SURG. FEV. 1970, 59 N° 2, 231/238. 11 fig.

5) ATTA A.G.HOCH
Marfan's syndrome and dissecting aneuvrism of the aorta.
ARCH. INTER. MED. 1961, 108, 81/88

6) AUSTEN W.G. de SANCTIS R.W.
Anevrysme disséquant.
SURG. CLIM NORTH AMER. Juin 1966, N° 3, 573/586, 6 fig.

7) de BAKEY M.E. & coll.
Anevrismes disséquants de l'aorte
SURG. CLIN. NORTH AMER. Août 1966, 46, n°4, 1045/1055, 8 FIG.

8) de BAKEY M.E., COOLEY D.A. MORRIS GC. jr., CRAWFORD E.S
Traitement chirurgicale des anevrismes disséquants de l'aorte.
J. THOR. CARDIOVAS. SURG. Janv. 1965, 49 n° 1, 130/149, 12 fig.

9) BARTOL G.M. EDWARDS J.F., LAMP M.E.
Mycotic and dissecting aneuvrysms of the aorta complicating with bacterial endocarditis.
ARCH. PATH 1943, 35, 285

10) BEAVEN D.W. MURPHY F.A.
Anevrismesdisséquants au cours du traitement par le Methonium
BRIT. MED. J. 1956, 1, 77/80

11) BERTEAU D. DUBOIS T. et PARIS P.

Deel'Hypertention arterielle à la valve de Starr. A propos d'un cas de dissection aortique.

REV. MED. NORMANDE, Juillet-Août 1968, 10, n°7, 535/543

12) BOURDE C. BOURDONCLE E.Y. PISSANCIEL G.

Medianécrose disséquante de l'aorte abdominale. A propos d'un cas unique. PRESSE MEDICALE, 30/8 - 6 Sept. 1969, 77, n° 36, 1245/1246

13) BECKER H.

Der typische supravalvulare aortenabriBeta bei Marfan syndrome.

PATH. INST. DER UNIVERS. GRAAZ. OSTERREICH, janv. 1967

14) CARON & COLL.

Anévrysme disséquant de l'aorte thoracique et abdominale. Diagnostic angiographique.

J. RADIOL. ELECTROL., mai 1969; 50, n°5 bis, 447/448

15) CASSERA J.C. ROTBERG T. PLIEGO J., CONTRERAS R.

Mesoartitis inespecifica disecante de aorta ascendente ; presentacion de un caso con correccion quirurgica.

ARCH. INST. CARDIOL. MEXICO, janv. fév. 1968, 38, nl 1, 128/136

16) CAVANZO F.J. , TAYLOR H.B.

Effect of pregnancy on the human aorta and its relationship to dissecting aneuvrysms.

AMER.J. OBST. GYN. 15 - Oct. 1969, 605, n° 4, 567/568

17) CHICHE P. BINET J.P., BERKMAN M., LANGLOIS J., KALMANSO D., RIPAULT C.

Cure chirurgicale d'un anévrysme disséquant d'allure idiopathique. Lésions histologiques des tissus élastiques aortique et sigmoïdien. Etude nosologique.

PRESSE MED., 21 déc. 1968, 76, n° 50, 2379/2382

18) CORMIER J.M., DIEBOLD J. KALIFAT R., FLORENTJ., DELARU

Rupture artérielle spontanée par dissection de l'artère mésentérique inférieure.

PRESSE MED. 31 Mai 1969, 77 - n° 27, 971/973

19) COUMEL P.H.

Dissections aortiques.

GAZETTE MED. FRANCE, 1er Fév. 1964, 71 (10), 471/479

20) DEGEORGES M. & COLL.

Hématomes disséquants de l'aorte (à propos de 21 observations anatomo cliniques).

COEUR & MED. INT., avril 1962, 1, p. 259

21) DEGEORGES M.

Les dissections aortiques

GAZETTE MED. FRANCE, 5 Mai 1967, n° 13, 2521/2531

22) DEGEORGES M., CACHERA J.P., DI MATTEO J., LENEGRE J., PEQUIGNOT H. - Diagnostic et traitement des dissections aortiques;

PRESSE MEDICALE, 14 Septembre 1968, 76, n°88 -

23) DELZANT J.P. & COLL. - "Dissection aortique étendue par dystrophie pariétale d'étiologie indéterminée -"

COEUR ET MED. INT. Avr. 1962, 1 p. 233

24) DI MATTEO J. et FOUCAULT J.P.

Les Localisations artérielles et cardiaques de l'Elastorrhexie Systématisée .

COEUR & MED. INT. III, 2, 163, 1964

25) DENIS B. PARTENSKY E. RINAL M. MALLION J.M. MARTIN NOE

Les Dissections aortiques. Considérations anaotmiques et cliniques à propos de 20 Observations.

J. MED. LYON. 5 nov. 1968, 49, nl 1152, 1673/1708

26) DOMANIEWSKI J. & COLL.

Dissecting aneuvrysm of the aorta due to retreperitoneal Lymph mode yuberculosis.

POL. ARCH. MED. WEWNET 1965, 35, 1641/1644

27) DOMART A. & COLL.

Hypertension artérielle permanente révélatrice d'une dissection ayant duré plus de sept ans.

B.M. SOC. MED. HOP. PARIS, 1967, 118, n° 8, 723/734.

28) DUBOST Ch. GUILMET D. SOYER R.

La chirurgie des anévrysmes de l'aorte. E.D. MASSON, 1969

29) DIZADJI H., TAN C.V., COONEY D.F., O'BRIEN G.F.

A useful Roentgen sign in dissecting aneurysme of the thoracic aorta.

DIS. CHEST. nov. 1969, n°5, 56

30) DE MARCO S., SCORETTIL.

Medionecrosi mucoide cistica ed insufficienza aortica.

INSTITUTO DI ANATOMIA ED ISTOLOGIA PATOLOGICA DELL'UNIVE

TA - ROMA, 21 Décembre 1966

31) - ERDHEIM I

Medianecrosis aortae, idiopathica cystica.

VIRCH. ARCH. PATH. ANAT. 1929, 273, 454/479

32) FARIA (Lopez de...)

Ueber die aetiologie und die formale pathogenese der medianecrosis aortae idiopathica.

BEITR. PATH. ANAT. 1957, 117, 202/234

33) FAIDUTTI B. HAHN Ch.

Les dissections de l'aorte thoracique . (26 Observations).

CAHIERS MED. LYON, 30 Avr. 1969, 45, n°12, 1249/1273

34) FAIDUTTI B., & COLL.

Dissection aigue de l'aorte thoracique à symptomatologie asphyxique : intervention d'urgence. Guérison.

LYON CHIR. Juillet/août 1969, 65, n° 4, 603/606

35) FAIDUTTI B. HAHN Ch.

Les dissections de l'aorte thoracique (27 Observations)

J. CHIR., Nov. 1969, 98, n° 5, 503/520

36) FAIVRE G. PERNOT C. GILGENKRANTZ J.M., WERNER J., CHERRIER F.

Médianécrose disséquante de l'aorte.

ACTUAL. CARDIO-ANGIOL. INT. 1960, 9, 211/225

37) FAIVRE G. & COLL

Médianécrose disséquante de l'aorte thoracique. Observation anatomo-clinique.

REV. MED. NANCY, déc. 1958, 83, p. 1061

38) FAIVRE G. HARTEMAN P., RAUBER G. , ANTHOINE D., RENAU
Un cas exceptionnel de médianécrose aortique. (clivage longitudinal spontané de l'aorte).
ARCH. MAL. COEUR VAISS. 1961, 7, 791/798.

39) FAIVRE G., GILGENKRANTZ J.M., CHERRIER F., TENETTE C.
Aspects cliniques de la médianécrose aortique. A propos de 15 observations.
ARCH. MAL. COEUR-VAISS. 1962, 1264/1273. (Symposium sur les dissections aortiques, hôpital Broussais-la-Charité 20/1/62.

40) FAIVRE G., CHERRIER F., REBEIX G.
La médianécrose aortique. Les dissections aortiques.
ED. MASSON 1965

41) FONTAINE R., BOLLACK C., CEYLAN I., MACK G.
La médianécrose en foyers dans ses relations avec l'artériosclérose.
U-MARChe des expérience. II-La médianécrose spontanée du lapin.
III- La médianécrose expériementale.
IV - Commentaires -
SEMAINE HOP. PARIS, 8 avr. 1969, 45, n° 17, 1091/1111

42) FROMENT R.
Intervention V-SYMPOSIUM sur les dissections aortiques -
Hopital Broussais-la-Charité, 20/1/1962
ARCH. MAL. COEUR-VAISS., 1962, p. 1275

43) GRAVELEAU J. & COLL.
Les complications médullaires des dissections aortiques.
PRESSE MED. 1966, 74, 1171/1175

44) GRONDIN C., STEINBERG Ch., EDWARDS J.E.
Dissecting aneurysm complicating Marfan's syndrome, (arachnodactyly) in a mother and son
AMER. HEART J. 1969, 77, 301/306

45) GOLDIN M.D., MANAX W.G., JULIAN O.C.
Considerations in planning operative treatment of dissection aortic aneurysm/
SURG. CLIN. NORTH AMER., 50, n° 1, fev. 1970, 193/203

46) GSELL I -
Wand nekrosender Aorta als selbständige Erkrankung
VIRCH. ARCH. PATH. ANAT. 1928,1, 270/278

47) HAINER J.W., HAMILTON G.W.
Anomalies aortiques dans la plychondrite récidivante. Anévrysme disséquant.
NEW ENGLAND J. MED., 22 Mai 1969, 280, n°21, 1166/1168

48) HANLEY W.B., JONES N.B.
Anévrysme disséquant aortique familial. Rapport de trois cas dans deux générations.
BRIT. HEART J., nov. 1967, 29, n° 6, 852/858

49) HARRIS M.
Anévrysme disséquant de l'aorte dû à une artérite à cellules géantes.
BRIT. HEART J. nov. 1968, 30, n° 6, 840/844

50) HAZAN E. ,LOGEAIS Y., NEVEUX J.Y.
Traitement chirurgical des dissections de l'aorte thoracique descendante. PRESS MED., 7 Oct. 1967, 75, n°41, 2055/2056.

51) HIRST A., JOHNS V., KIME W.
Dissecting aneurysms of the aorta. A review of 505 cases.
MEDICINE 1958, 37, 217/279

52) HIRST A., JOHNS V.
Experimental dissection of media of aorta by pressure. Its relation to spontaneous dissecting aneurysm/
CIRCULATION RES. 1962, 10, 897/903

52) JONES T.W., VETTO R.R., WINTERSCHEID L.G., DILLARD D.H
MERENDINO K.A.
Arterial complications incident to cannulation in open heart surgery. With special reference to the femoral artery.
ANN. OF SURGERY 1960, 152, 969/974

53) JORTNER R. & COLL.
Surgery for Marfan's syndrome - ISRAEL J. MED. SCI., 1969, 5, (4) 871/875

54) KAHN A.M., DAVYS S., CAREY J.S.
Complication du traitement hypotenseur pour anévrysme aortiques disséquants.
J. THOR. CARDIOVASC. SURG., mai 1969, 57, n°5, 721/725

55) KIRSCHNER L.F. & COLL.
Retrograde catheter aortography in dissecting aortic aneurysms.
AMER. J. ROENTGEN. 1968, 102, 349/353

56) LAMOTTE M., TRICOIRE J., DARY J.M., KLEINKECHT D.
Hématome disséquant de l'aorte. Intéret de l'angiographie par voie veineuse.
PRESSE MED., 26 Mai 1965, 73, n° 26, 1549/1551

57) LABRAM C., PICARD J.J.
Collapsus avec douleurs thoraco-abdominales et anurie.
SERV. MED. GEN. CENTRE HOSPITALIER - 51- CHALONS S/MARNE

58) LENEGRE J. MOREAU P.
Les lésions anatomiques dans les dissections aortiques.
ARCH. MAL. COEUR-VAISS. 1962 ; Symposium sur les dissections aortiques ; Hopital Broussais-la-Charité Paris p. 1225/1240

59) LINDSAY J.J. HURST J.W.
Traitement médical des anévrysmes aortiques disséquants - Quelques réserves.
CIRCULATION, fév. 1968, 37, n°2, 216/219

61) LIOZON F.
Contribution à l'étude des dissections aortiques.
THESE MED. PARIS 1960

62) LIOZON F., BLONDEAU M.
Les dissections aortiques. (Anévrysmes disséquants de l'aorte.
REV. PRAT. 1er Fév. 1963, 13, (4), 403/411.

63) MAC COMBS, CROCKER D.W.
Dissecting aneurysm distal to coarctation of the aorta, with long survival. AMER. HEART J., 1967, 74, 675/679

64) MAC MILLAN G.C.

Diffuse granulomatous aortitis with giant cells associated with partial and dissection of the aorta.

ARCH. PATH. 1950, 62, 445/446

66) MAURICE P., LIOZON F., LENEGRE J., BLONDEAU P.

Insuffisance aortique et dissection aortique.

ARCH. MAL. COEUR. Oct. 1969, 59, n° 10, 1527/1539

67) MOISSEV S.G., FOKINA A.A., ILLICHENKO L.A.

Deux cas de diagnostic d'anévrysme disséquant de l'aorte dans l'aortite syphilitique au cours de la vie.

TERAPEVTITCHESKII ARKIV (Moscou) ; 1966, 38, nl 6, 108/111

68) MYERS G.S., CASTLEMAN B.

Douleur subite de la joue chez une femme de 73 ans, anévrysme disséquant de l'aorte avec rupture dans le péricarde.

NEW ENGLAND J. MED. 15 Août 1968, 279, n° 7, 371/378

69) NARTOWICZ E., DOMANIEWSKI J.

Tetniaki Rozdzielajace Sciane Aorty.

KARDIOLOGIA POLSKA 1967, tome 10, n° 2

70) PALMER R.F., WHEAT M.W., PROKOP, SIMPSON

Traitement des anévrysmes disséquants de l'aorte.

CLIN. RES., avr. 1968, 16, p. 243

71) PARTENSKY E.

Les dissections aortiques. (à propos de 18 observations).

THESE LYON 1968, analysée dans LYON MED. 11 Mai 1969, 221 n° 19 - page 1175

72) PERSAUD V.

Subclavian artery aneurysm and idiopathic cystic medionecrosis.

BRIT. HEART J., 1968, 30, (49, p. 36)

73) PLANTIN U.

Contribution à l'étude des dissections de l'aorte thoracique descendante (A propos d'une forme d'évolution lente opérée avec succés ; 5 ans de recul). THESE PARIS 1968, n° 999, 59 pages

74) POTIER J.C.

Lésions aortiques disséquantes réalisées expérimentalement chez le rat.

THESE PARIS 1968, n° 906, 188 pages.

75) POTIER J.C., FOUCAULT J.P.

Lésions cardio-aortiques produites expérimentalement chez le rat par iso-immunisation ou ingection d'immunsérum hétérogène.

JOUR. MED. CAEN 1970, n°2, 6

76) POTIER J.C., FOUCAULT J.P.

Les vasa-vasorum dans les dissections aortiques expérimentales.

JOURNAL MED. CAEN, 1970, 5, n° 2

77) POTTER M.

L'anévrysme disséquant de l'aorte. problèmes diagnostiques et thérapeutiques.

CONCOURS MED., 19 Avr. 1969, 91, n° 16, 3325/3332

78) POUMAILLOUX M.

Médianécrosé disséquante de l'aorte.

E.M.C. COEUR, fasc. 11311 ALO, JANV. 1968

79) RAEKALLIO J.

Histochemical studies on idiopathic medianecrosis of the aorta.

ARCH. PATH. 1958, 66, 733/738

80) SIMPSON Ch.F. JAMES, KLING J.N., PALMER R.F., ROGER

The use of propranolol for the production of turkeys from the development of Beta-aminopropionitrile induced aortic ruptures.

ANGIOLOGY USA, 1968, 19, n° 7.

81) SOULIE P. DEGEORGES M.

Etiologies des dissections aortiques.

ARCH.MAL. COEUR-VAISS. 1962, 11, 1209/1222.

82) SOULIE P., ACAR J.

Manifestations cliniques et radiologiques des dissections aortiques.

ARCH. MAL. COEUR-VAISS. 1962, 55, 1241/1250

83) TEMPLE J.R., RAINEY, ANABTAWI

Shunt aorte-oreillette dû à la rupture d'un anévrysme disséquant de l'aorte ascendante.

84) THOMPSON, SPRACKLEN, BESTERMA, BROMLAY

Diagnostic et traitement de l'anévrysme disséquant de l'aorte.

BRIT. MED. J., 18 Oct. 1969, 4, n°56-76, 134/137

85) WHEAT W. Jr. & COLL.

Anévrysmes disséquants aigus de l'aorte (sur 64 observations).

J. THOR. SURG. Sept. 1969, 58, n°3, 344/351

86) WHEAT W. Jr., PALMER R.F.

Traitement médicamenteux pour les anévrysmes disséquants.

DIS. CHEST. Oct. 1968, 54, p. 372, in INTERNAT. SURG. DIG. ,

Janv. 1969, 78, n°1, 10/11

87) WHEAT W. Jr., PALMER R.F.

Anévrysme disséquant de l'aorte. Etat actuel du traitement médical comparé au trai tement chirurgical.

PROGRESS CARDIOVASC. DIS., nov. 1965, 11, p. 198 ; in INTERNAT SURG. DIG., févr. 1969, 78, n° 2, 55/56

88) WHEAT W. Jr., PALMER R.F., BARTLEY, SEELMAN.

Traitement des anévrysmes disséquants de l'aorte sans chirurgie.

J. THOR. SURG., Sept. 1965, 50, n° 3, 364/373

Une bibliographie plus complète peut être consultée dans la Thèse de POTIER J.C PARIS 1968, n° 906, 188 pages.